

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963

N° 999

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CHERKI Alice

Née le 8 Janvier 1935 à Alger (Algérie)



Présentée et soutenue publiquement le

**PROPOS SUR DEUX OBSERVATIONS DE
MALFORMATIONS CONGENITALES
de la
CHARNIERE CRANIO-RACHIDIENNE**

Président : M. FISCHGOLD, Professeur

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1963

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

CHERKI Alice

Née le 8 Janvier 1935 à Alger (Algérie)



Présentée et soutenue publiquement le

**PROPOS SUR DEUX OBSERVATIONS DE
MALFORMATIONS CONGENITALES
de la
CHARNIERE CRANIO-RACHIDIENNE**

Président : M. FISCHGOLD, Professeur



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152008_0010

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. ALAJOUANINE (T.), AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), DEBRE (R.), FEY (B.), GAILLIARD (H.), GASTINEL (P.), HALPHEN (E.) HAZARD (R.) HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAVIER (G.), LEVY-SOLAL (E.), LIAN (O.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MOULONGUE (P.), MOUQUIN (M.), OLIVIER (E.), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D.), PIEDELIEVRE (R.), QUENU (J.), RICHEL (C.), SENEQUE (J.), STROHL (A.), TANON (L.) VERNE (J.).

DOYEN	Léon BINET, Membre de l'Institut.
-------------	--------------------------------------

1er ASSESSEUR	Gaston CORDIER.
2me ASSESSEUR	Paul CASTAIGNE.

I.- PROFESSEURS

1^{re} CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
" "	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.)
"	BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DJOURNO (A.)

(4) 9-12-93 00:23:00

Physique médicale	DOGNON (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
" "	POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOULIERE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIE (P.)
(Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
(Cochin	LEGER (L.)
(Cochin	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(Pitié	CORDIER (G.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)
(Salpêtrière	SICARD (A.)
(Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologie (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologie (Broca)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)

Clinique des maladies du sang (Broussais).....	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière).....	CASTAIGNE (P.)
(Boucicaut	MILLIEZ (P.)
(Broussais	LENEGRE (J.)
(Cochin	JUSTIN-BESANCON (L.)
(Cochin	BROUET (G.)
(Hôtel-Dieu.....	BARIETY (M.)
(Lariboisière	SEZE (S. de)
(Pitié.....	DREYFUS (G.)
(Saint-Antoine.....	KOURILSKY (R.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat).....	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais).....	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu).....	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié).....	DAVIS (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière).....	GARCIN (R.)
Cliniques Obstétricales (Baudelocque.....	LACOMME (M.)
(Foch (Suresnes	MERGER (R.)
Clinique Obstétricale et gynécologique (Port Royal).....	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière).....	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent de Paul).....	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrerie sociale (Enfants-Malades).....	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec).....	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière).....	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin).....	COSTE (F.)
Clinique stomatologie (Pitié).....	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard).....	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine).....	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique.....	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales.....	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker).....	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau).....	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	(BOUR (H.)
	(LHERMITTE (F.)
	(PEQUIGNOT (H.)

II - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS, AGREGÉS
ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch. GAUTHIER-VILLARS (Mlle P. pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) m. conf. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anatomie pathologique	(KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Anesthésiologie	(PLAS (F.) BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.) CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.) LEDoux-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Bactériologie	(COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Biochimie médicale	
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	
Carcinologie	
Dermato-Syphiligraphie	
Electro-Radiologie	
Hématologie	
Histologie	

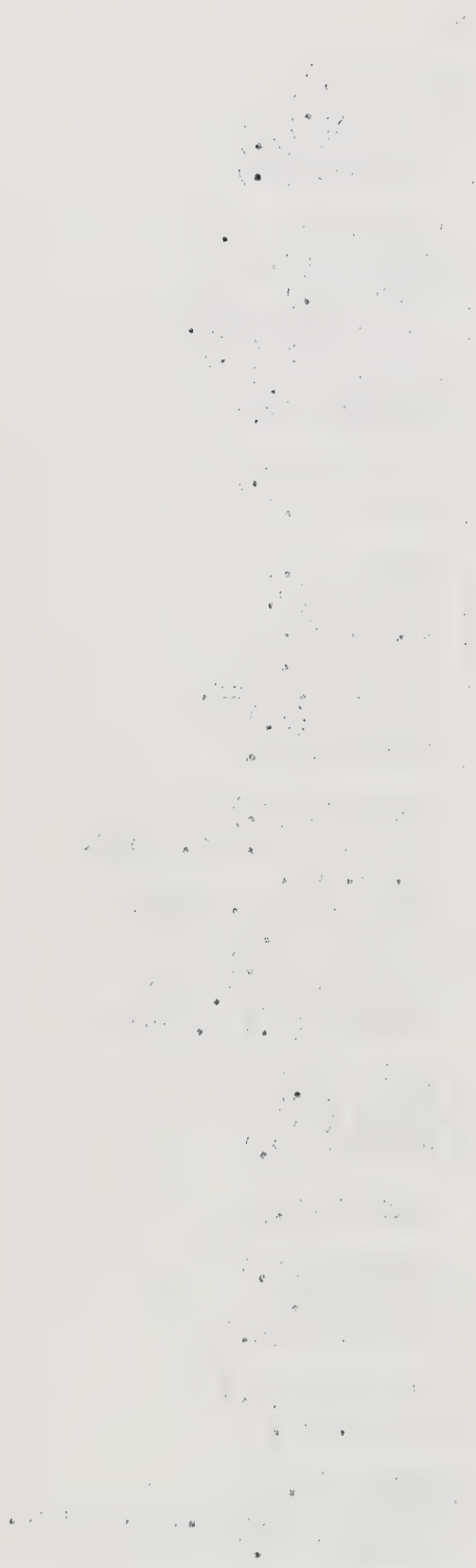
	MM.
Hydrologie	(BESANCON (F.) CORNET (A.)
	(BOYER (J.) pr. s. Ch.
Hygiène	(BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
	(BASTIN (R.) pr. s. Ch.
Maladies Infectieuses	(DUPONT (V.)
	(FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine légale	(HADENGUE (A.)
	ALBAHARY (C.)
Médecine du Travail	PERTUISET (B.)
Neuro-Chirurgie	LAPRESLE (J.)
Neurologie	(GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Obstétrique	(BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)
	(JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Ophtalmologie	(DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
	(GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Orthopédie	(BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	
Parasitologie	
Pathologie chirurgicale	

MM

	(FLABEAU (F.)
	(GARBAY (M.)
	(GARNIER (H.)
	((Cl. de) GAUDART-D'ALLAINES
	(GERMAIN (A.)
	(LATASTE (J.)
Pathologie Chirurgicale.	(LOYGUE (J.)
	(MERCAÏER (M.)
	(NATALI (J.)
	(PELLERIN (D.)
	(PERROTIN (J.)
	(ROBERT (H.)
	(THOMERET (G.)
Pathologie exotique	(SCHNEIDER (J.)
	(BENHAMOU (J.P.)
	(BERTHAUX (P.)
	(BOIVIN (P.)
Pathologie expérimentale	(CROSNIER (J.)
	(HARTMANN (L.)
	(LOEPER (J.) Pr.s.Ch.
	(MAURICE (J.)
	(MIKOL (Cl.)
	(RICHEL (G.)
	(AUSSANNAIRE (M.)
	(BOUVIER (J.)
	(BOUVRAIN (Y.)
	(BRICAIRE (H.)
	(BRISSAUD (H.)
	(BROCARD (H.)
	(BUGE (A.)
	(CATINAT (J.)
	(CHRETIEN (J.)
	(COBLENTZ (B.)
	(CONTAMIN (F.)
Pathologie médicale	(COURY (C.)
	(ETIENNE (J.P.)
	(FREZAL (J.)
	(FRITEL (D.)
	(HHENNEQUET (A.)
	(HIMBERT (J.)
	(HOUSSET (E.)
	(LAROCHE (CL.)
	(LESOBRE (R.)
	(LEVEQUE (B.)
	(MACREZ (C.)
	(MOREAU (L.)

MM

Pathologie médicale	(NICK (J.) (ROYER (P.) (TOURNEUR (R.) (WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	(LAFOURCADE (J.) (LEPERCQ (G.) (MANDE (R.) (MOZZOCONACCI (P.) (POLONOVSKI (C.) (ROSSIER (A.) (VIALATTE (J.)
Pharmacologie	(BOISSIER (J.) (LECHAT (P.)
Physiologie	(BARRES (G.) (DEJOURS (P.) (pr. s. ch. (DURAND (J.) (GIRARD m. conf. (HUGELIN (A.) (SCHERRER (J.)
Physique médicale	(CHANTEUR (J.) (GOUGEROT (L.) m. conf. (pr. s. ch. (GREMY (F.) m. conf. (MILHAUD (G.) (PELLERIN (P.) (ROUCAYROL (J. Cl) (TUBIANA (M.) m. conf.
Pneumo Phtisiologie	(KREIS (B.) (MEYER (A.) (RENAULT (P.)
Psychiatrie	(PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	(DENIKER (P.) (DUCHE (D.) (FLAVIGNY (H.)
Rhumatologie	(DELBARRE (F.) (pr. s. ch.
Stomatologie	(CERNEA (P.) (CHAPUT (Meme A.) m.c. agr. (GRELLET (M.)



MM

Thérapeutique	(CHASSAGNE (P.) MARCHÉ (J.)
Urologie	(AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

MM

Anatomie	(DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	(VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	(PERHAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	(GRASSET (J.) MAYER (M.)
Clinique Ophtalmologique	(DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique pédiatrique et puériculture	(LAPLANE (R.)
Clinique Psychiatrique	(BARUK (H.)
Clinique Urologique	(KUSS (R.)

IV.- PROFESSEURS DETACHES
DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Biologie	(HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	(RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V.- CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE		{	BOLTANSKI (E.)	
		{	LAUNAY (C.)	
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)			
Secrétaire principal	Melle CHAINTREUIL (G.)			
Conservateur en chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)	}		
Conservateur du Musée d'Histoire de la				
Médecine				
Conservateurs	{ Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.)			
	{ QUIEVREUX (E.)			
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.)			
	{ Melle LAURENT (H.)			

Par délibération en date du 9 Décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A CEUX QUE J' AIME.

A mon Maître, Monsieur le Professeur FISCHGOLD,

qui a bien voulu présider cette thèse;

Je le prie de continuer à guider mes pas.

Qu'il veuille trouver l'expression
de mon respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur DAVID,

qui m'a ouvert les portes de son service; je ne cesse de profiter quotidiennement de son enseignement.

A mon premier maître et ami, le docteur Franz FANON,

trop tôt disparu.

Je souhaite ne jamais perdre l'ardeur de
connaître et de comprendre qu'il m'a
légée.

Aux Professeurs et Assistants de la Faculté de Médecine de Berlin,

qui m'ont permis de m'initier à la
neurologie.

A mes collègues de Tunis et d'Alger, dont j'ai partagé le travail
de pionniers.

A Messieurs les Docteurs J. ABOULKER et J. METZGER,

dont l'expérience et les conseils m'ont
été d'un précieux concours.

Aux Médecins et Personnel du Service de Neurochirurgie et de
Neuroradiologie de la Pitié,

qui ont facilité ma tâche dans l'élabora-
tion de ce travail.

Les Laboratoires FERANIA ont mis à notre disposition le matériel de films "contre-type" et leur aimable personnel; grâce aux films contre-type nous avons pu illustrer d'une manière plus directe notre thèse.

Un aperçu historique détaillé nous permettra de suivre l'évolution du problème des malformations de la charnière occipito cervicale jusqu'à nos jours et de faire une mise au point de l'état actuel de nos connaissances à ce sujet.

Un chapitre (chapitre III) sera consacré aux indices et techniques radiographiques-examens standards, tomographies, méthodes de contraste, radio-cinéma) actuellement utilisés dans l'exploration de ces malformations.

A la lumière de ces connaissances nous feront une analyse détaillée de deux observations particulièrement représentatives des problèmes qu'il semble actuellement nécessaire de poser en présence de telles malformations .

S O M M A I R E

Pages

CHAPITRE I : HISTORIQUE.	2
CHAPITRE II : INVENTAIRE DES MALFORMATIONS CONGENITALES DE LA CHARNIERE OCCIPITO-CERVICALE.	21
CHAPITRE III : GENERALITES SUR LES TECHNIQUES ET REPERES RADIOGRAPHIQUES ACTUELLEMENT UTILISES.	32
CHAPITRE IV : OBSERVATIONS.	46
CHAPITRE V : DISCUSSIONS ET CONCLUSIONS.	70

CHAPITRE I

HISTORIQUE

"Leur étude est récente, les faits sont anciens"; c'est ainsi que GARCIN et OECONOMOS, dans leur remarquable monographie sur les "Aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière crânio-rachidienne", définissent leur histoire.

Dix ans plus tard, cette remarque reste toujours valable : L'étude des anomalies de la charnière cervico-crânienne est loin d'avoir été totalement épuisée. Toutefois, l'avènement de la neuroradiologie et les progrès de la neurochirurgie ont fait passer dans le champ de la clinique courante ce qui n'était, il y a quelques années, qu'une curiosité scientifique pour les spécialistes de l'anthropologie et de l'anatomie comparée.

En effet, jusqu'au début de ce siècle, la connaissance des malformations de la C.O.C. se réduisait à des constatations anatomo-pathologiques :

. La première description anatomique de l'assimilation de l'atlas remonte à 1577; nous la devons à Realdo COLOMBO, élève de VESAL.

. En 1790, ACKERMANN, suivi par MORGANI, FODERE, MALACARNE, PORTAL, LOBSTEIN, observe et décrit la malformation qui fut baptisée en 1855 par BERG et RETZIUS, semble-t-il, du nom "d'impression basilaire du crâne".

. MECKEL fut le premier, d'après KOLLMANN, à décrire en 1815, les manifestations de la vertèbre occipitale.

. D'après LE DOUBLE, la première description de l'anomalie connue sous le nom d'"os odontoïde", revient à BEVAN (1863).

. Dès lors, d'autres anthropologistes, DAVIS en 1863, BOGSTRA en 1864, BOOGARD en 1865, étudient ces malformations, notamment l'impression basilaire, qu'ils tentent de rattacher, à l'instar de BERG et RETZIUS, à des processus osseux dégénératifs.

. Mais c'est VIRCHOW, en 1876, suivi de GRAWITZ, en 1880, qui, pour la première fois, affirme, toujours à propos de l'impression basilaire, que les malformations de la C.O.C. associées entre elles ou à d'autres malformations osseuses ou nerveuses, sont dues le plus souvent à un trouble congénital du développement crâniovertébral.

C'est également VIRCHOW qui aura le premier l'intuition du problème, longtemps délaissé, de la "situation de l'impression basilaire en antérieur ou latéral".

. Quant à GRAWITZ, qui reprendra la théorie de l'origine congénitale des anomalies de la C.O.C., il décrira également le rétrécissement du trou occipital, provoqué par "le déplacement en haut et en dedans des condyles".

Il paraît difficile de citer tous les anatomistes qui apportèrent depuis leur contribution à la description des anomalies de la C.O.C.

Les travaux de MACALISTER sur le développement et les variations des deux premières cervicales, datant de la fin du siècle dernier, sont toujours actuels.

Des toutes premières années de notre siècle, LE DOUBLE en France, KOLLMANN en Allemagne, nous ont légué des documents remarquables.

Il faut toutefois attendre HOMEN en 1901 et SICARD et OBERTHUR en 1904 pour voir paraître la première analyse du syndrome anatomoclinique associant des signes neurologiques à la présence d'une impression basilaire.

HOMEN indique l'importance du rôle de l'apophyse odontoïde dans la compression des formations nerveuses.

SICARD et OBERTHUR, rapportant une observation à la Société de Neurologie de Paris, décrivent presque tous les éléments du syndrome anatomoclinique des malformations de la C.O.C.

Fort précocement également, DWIGHT en 1903, met l'accent sur le danger de mort brutale qui menace les sujets porteurs d'une "synostose atloocœpitale asymétrique".

En 1911, SCHULLER fait sur le vivant le diagnostic radiologique de l'impression basilaire et de l'assimilation de l'atlas; il attire l'attention sur la "configuration convexe du basiocciput et sur le déplacement vers l'avant et vers le haut de l'apophyse odontoïde.

Un an plus tard, KLIPPEL et FEIL attachaient leur nom au syndrome des "hommes sans cou"; ce syndrome se caractérise cliniquement par la brièveté du cou, l'implantation basse des cheveux, la limitation des mouvements du cou et radiologiquement, par la fusion de deux ou de

plusieurs vertèbres cervicales, avec absence de fermeture des premiers arcs vertébraux.

Ainsi s'ouvrait la période que GARCIN et OECONOMOS appellent, à juste titre, l'"ère radiologique".

Dès lors, les observations cliniques et radiologiques se multiplient; nous citons :

- 1918 Pierre MARIE et LERI
- 1926 Mme DEJERINE
- 1920 BERTOLOTTI
- 1928 APERT, ODINET et LANG
- 1929 MEIER
- 1930 GEIPEL
- 1931 BEZI, ADAM-FALKIEVICZOWA et NOWICKI
- 1932 KETCH, POMME, STEPHEN
- 1933 BODECHTEL, DIWGHT
- 1936 De MORSIER et JUNET
- 1937 BRUSSAK et FIRZHAUT
- 1939 ALESSI, OLJENIK

C'est en 1933 que paraît l'observation de GRISEL et APPERT sur un cas mortel de synostose occipitoatloïdienne en même temps que les travaux de BYSTROW sur l'assimilation de l'atlas et les manifestations de la vertèbre occipitale.

Les premiers cas opérés sont rapportés par EBENIUS en 1934.

Toutefois, c'est le travail de CHAMBERLAIN qui donne la réelle impulsion au dépistage de ces malformations.

On peut considérer en effet que ce travail, publié en 1939, introduit la période contemporaine pendant laquelle des recherches aussi bien de l'anatomiste que du chirurgien, du radiologiste que du clinicien, ont tendu vers un triple but :

- identifier et diagnostiquer les malformations de la C.O.C.;
- établir leur responsabilité dans la séméiologie de certains tableaux cliniques;
- rechercher le mécanisme par lequel elles interviennent dans la pathogénie de ces syndromes et les relations existant entre séméiologie osseuse et retentissement neurologique.

Les deux premiers objectifs ont nécessité une étude analytique minutieuse de la charnière normale et malformée : ce travail est essentiellement l'oeuvre des morphologistes et tout particulièrement des neuroradiologistes.

La pathogénie des troubles neurologiques bénéficie quotidiennement des travaux de plus en plus nombreux des neurochirurgiens.

Sans étudier de façon détaillée chacune des publications parues jusqu'à ce jour, nous essaierons de dégager de façon chronologique, l'évolution du problème au cours de ces dix dernières années :

Les neuroradiologistes se sont attachés à décrire, de façon morcelée et tâtonnante au début, puis en tentant de regrouper leurs descriptions et de classifier leurs résultats, les signes radiologiques des différentes malformations de la C.O.C.

Certaines des techniques radiologiques ne sont pas partout passées dans la pratique courante :

- la projection en semi-axiale proposée par LINDGREN en 1943 pour mieux objectiver la forme et la taille du trou occipital et l'élévation des pointes des rochers;
- l'incidence de SCHULLER modifiée, permettant de dégager l'arc postérieur de l'atlas;

Par contre, les lignes et angles de repérage qui permettent de formuler en termes numériques au moins trois des malformations de la C.O.C. se sont à la suite de CHAMBERLAIN multipliés avec une fortune longtemps croissante :

En 1939, CHAMBERLAIN trace sur un cliché de profil de la charnière une ligne joignant l'extrémité postérieure du palais au bord postérieur du trou occipital; si la pointe de l'odontoiïde dépasse cette ligne de plus de trois mm, il existe, dit CHAMBERLAIN, une impression basilaire, qu'il assimile , dans sa description initiale à la platybasie.

En 1948 MC GREGOR remplace l'opisthion par le point le plus déclive de l'écaille occipitale.

En 1952, FISCHGOLD et METZGER proposent deux lignes permettant d'apprécier par tomographie frontale l'élévation de l'exoccipital : la ligne bimastoïdienne et la ligne bidigastrique; neuf ans plus tard ils reposeront de façon synthétique le problème de leur valeur et de leurs limites diagnostiques, tout en insistant sur leur aspect schématique.

Ces premières lignes ont fait l'objet de travaux tendant à donner plus de souplesse aux chiffres compte tenu des variations morphologiques.

A ces premiers repères sont venus s'ajouter :

- la ligne du trou occipital, décrite par MC RAE, dont nous aurons l'occasion de reparler;
- l'angle de l'atlas de BULL;
- l'angle de SCHMIDT, pour ne citer que les repères les plus récents.

Nous reviendrons au chapitre radiologique sur la signification de ces repères et la place qu'ils doivent occuper dans le diagnostic et le pronostic des malformations.

Directement liée à cette préoccupation analytique, dont elle est en fait l'inévitable conséquence, la nécessité d'une classification est apparue.

Au coeur de ces efforts de synthèse, quelque'ait été le critère choisi comme base de classification, le problème essentiel fut toujours :

- d'identifier la ou les malformations existantes;
- de définir leur rôle plus ou moins prépondérant dans la détermination des manifestations neurologiques.



Depuis 1940, la relation entre les malformations osseuses et les symptômes neurologiques, souvent tardifs, fait l'objet de nombreuses publications :

. Dans leur travail intitulé "Neurological significance et platybasia", GUSTAFSON et OLDBERG expliquent les troubles neurologiques par compression au niveau du trou occipital des formations nerveuses, des

vaisseaux ou des citernes; ils montrent ce que l'on peut attendre de la décompression chirurgicale au niveau du foramen magnum.

. LIST, se basant sur sept observations étudie les divers syndromes neurologiques associés aux anomalies du développement de l'occipital, de l'atlas et de l'axis, insiste sur le port de la tête et la motilité réduite du cou chez ces malades. Il analyse les conséquences mécaniques de ces malformations osseuses et montre le bénéfice que l'on peut espérer dans certains cas de la décompression sous-occipitale avec ouverture de la dure mère.

. Dans la monographie consacrée aux aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière, GARCIN et OECONOMOS en 1953 accordent la première place à l'impression basilaire.

Définie comme l'enfonceement dans le crâne du pourtour du trou occipital, comme une invagination de la base du crâne, différenciée de la platybasie, l'I.B. est considérée par ces auteurs comme à l'origine de la plupart des syndromes neurologiques dus aux malformations congénitales de la charnière.

Les autres malformations de la C.O.C. tiennent-pour certaines à juste titre - une place secondaire dans leur exposé et sont traitées comme malformations associées à l'impression basilaire.

À cette époque ils avancent l'hypothèse selon laquelle "l'impression basilaire réaliserait surtout un syndrome cérébelleux avec atteinte des nerfs crâniens postérieurs, avec ou sans signes d'hypertension intracrânienne, alors que l'occipitalisation de l'atlas isolée réalise surtout des syndromes médullaires hauts, la séméiologie enjambant d'ailleurs assez souvent et assez rapidement ces deux syndromes de base".

Il leur apparaît aussi que l'étude radiologique du trou occipital serait susceptible "d'apporter, à l'avenir, des éléments de diagnostic entre les divers syndromes".

En fait, les dix dernières années devaient, sans négliger l'impression basilaire, faire une place plus large à l'étude des autres anomalies de la C.O.C.

Les contributions originales apportées à cette étude par :

MAC RAE et BARNUM (1953, 1960)

THEILER (1954)

BROCHER (1955)

DRIESEN, SCHMIDT et FISCHER (1960)

FISCHGOLD et METZGER (1961)

sont peut-être en train de modifier et de diversifier la classification anatomoradiologique dans une perspective plus apte à préciser le pronostic et la décision neurochirurgicale.

• En 1953, MAC RAE et BARNUM font connaître leurs premiers travaux portant sur un matériel clinique de 21 cas d'I.B. et surtout de 25 cas d'assimilation isolée de l'atlas (le premier lot publié). L'étude de ces cas est analysée sur les différents plans clinique, radiologique et neurochirurgical. Sans s'étendre sur l'analyse de ce mémoire, il faut souligner les conclusions que les deux auteurs en tirent;

Dans l'impression basilaire comme dans l'assimilation de l'atlas, le diagnostic clinique et le pronostic dépendent, non pas du degré, mesuré radiologiquement de l'impression basilaire, mais des rapports de l'odontoïde au plan du trou occipital d'une part et à l'arc antérieur de l'atlas d'autre part. Normalement, et en quelque position physiologique que ce soit, la pointe de l'odontoïde ne dépasse pas le plan du foramen magnum défini radiologiquement par une ligne joignant le rebord antérieur au rebord postérieur du trou.

Chez l'adulte normal, la distance qui sépare l'arc antérieur de l'atlas de la face antérieure de l'odontoïde oscille entre 1/2 et 2mm.

Si la pointe de l'odontoïde dépasse la ligne du trou occipital, des troubles neurologiques alarmants apparaissent, quelle que soit l'anomalie osseuse-dysplasie occipitale - malformation de l'axis, impression basilaire ou assimilation de l'atlas.

Si la pointe de l'odontoïde se situe au-dessus de la ligne de CHAMBERLAIN, mais au-dessous de la ligne du trou occipital, constatent Mc RAE et ses collaborateurs, les symptômes neurologiques manquent, sauf toutefois dans les cas où coexiste une malformation d'ARNOLD-CHIARI; par contre le caractère des troubles neurologiques est d'autant plus sévère et surtout d'autant plus alarmant pour le pronostic vital que l'inclusion de l'odontoïde dans la lumière du trou occipital est plus prononcée.

Enfin, toujours selon Mc RAE et BARNUM, si la distance arc antérieur de l'atlas-odontoïde est augmentée, jusqu'à amener une réduction du diamètre sagittal du canal rachidien de plus d'un cm, des troubles dus à la compression des structures médullaires hautes peuvent apparaître.

Ils observent, pour leur part, dans 15 de leurs 16 cas d'assimilation de l'atlas avec signes neurologiques, un rétrécissement du canal rachidien au niveau de l'assimilation.

o Deux ans plus tard, BROCHER publie "Die occipitocervical Gegend". Il y fait une mise au point des malformations congénitales de la C.O.C. qui a le mérite de tenir compte de trois données :

- origine embryologique;
- unité morphologique;
- motilité de la tête sur le cou.

Son étude embryologique s'appuie sur les travaux de TONDURY et de THEILER. Il analyse à la lumière des constatations de THEILER sur les souris "Danforth" l'embryogénèse du processus odontoïde et des ligaments occipito-cervicaux: l'odontoïde naît du corps du premier segment cervical et se soude ultérieurement à l'axis. Si cette soudure ne s'effectue pas, il en résulte un os indépendant, aplasique, "l'os odontoïde". Soulignant à cette occasion l'origine somitique du premier segment cervical, il émet l'hypothèse, fort importante à nos yeux, que la malformation n'est pas limitée au squelette osseux. Le DOUBLE avait déjà constaté, ajoute BROCHER, une aplasie concomittante du ligament occipito-odontodien. THEILER, chez la souris Danforth short tail, qui présente une malformation comparable, note l'absence du ligament transverse. Or le ligament transverse a la même origine que l'atlas et l'odontoïde : le premier somite cervical. Ainsi ce serait l'instabilité statique, occasionnée par le défaut osseux et surtout l'aplasie ligamentaire associée, qui engendrerait la motilité pathologique entre l'atlas et l'axis.

Exposant les caractéristiques anatomiques des trois os constituant la charnière, l'auteur s'efforce de dégager les rapports qui les unissent. Il fait surtout une étude originale de la motilité, en analysant les rapports des différents éléments de la charnière lors des mouvements de flexion, d'extension et de rotation de la tête. Selon lui le bord supérieur de l'atlas et la pointe de l'odontoïde sont au même niveau dans la flexion. Dans l'extension le déplacement vertical de la pointe de l'odontoïde par rapport au bord sup. de l'atlas oscille entre 9 et 15 mm. La distance entre l'arc antérieur de l'atlas et l'odontoïde reste remarquablement constante dans tous les mouvements : seule est à noter une infime angulation ouverte vers le haut dans l'extrême flexion.

Sur cette triple base, l'auteur s'efforce de donner une classification détaillée des malformations qui peuvent atteindre l'occipital, l'axis et l'atlas.

Nous ne nous attarderons pas au détail du catalogue dressé par BROCHER. Il importe toutefois d'en souligner quelques points.

Du cadre des malformations de l'occipital, il élimine la platybasie. Cette ouverture de l'angle basal qui, isolée ne donne jamais de manifestations cliniques, n'est pour lui qu'un des signes radiologiques de la dysplasie du basi-occiput. Quelques années plus tard, dans une communication au congrès des médecins . . . de culture latine en juillet 61 à Paris, FISCHGOLD et METZGER préciseront que la platybasie "se réduit à l'ouverture de l'angle basal, formé par la ligne médiane du jugum avec celle qui passe par l'opophyse basilaire" et qu'elle témoigne généralement "d'une élévation du clivus sans invagination des bords postérieurs ou latéraux du trou occipital".

Pour BROCHER, les malformations de l'occipital groupent :

- l'hypoplasie du basi-occipital;
- l'impression basilaire bilatérale ou unilatérale;
- la vertèbre occipitale;
- le processus paracondylien.

Dans ce groupe il accorde une grande importance clinique à la dysplasie de la partie basilaire de l'occipital "Trouble primaire du développement dû vraisemblablement à une différenciation défectueuse de la corde embryonnaire"; le basi-occiput est alors trop faible pour faire contre-poids, comme il le fait normalement, à la poussée de la colonne cervicale. Les premières cervicales s'enfoncent dans la fosse cérébrale postérieure, et provoquent secondairement une courbure de la partie basilaire aplasiée. Ce processus de "déplacement" et de "remodelage" aboutirait à la formation d'un angle aigu entre le clivus raccourci et l'axe de l'odontoïde. Les conséquences cliniques seraient considérables soit par compression directe du tronc cérébral, soit par troubles de la circulation liquidienne ou sanguine.

Il ne revient pas sur la définition de l'impression basilaire ni sur son diagnostic radiologique. Mais reprenant les travaux de Mc RAE il insiste sur le fait qu'aucun parallélisme ne peut être établi entre le degré, mesuré radiologiquement de l'impression basilaire et la présence ou l'intensité des signes cliniques. Seules la position de la pointe de l'odontoïde par rapport au trou occipital et la distance odontoïde-arc postérieur de l'atlas ont une signification clinique particulière. De ce fait, ajoute l'auteur, il n'est pas étonnant de constater que l'impression basilaire est à l'origine de troubles neurologiques moins constants et moins sévères que la dislocation de l'odontoïde; dans la plupart des cas même la symptomatologie de l'I.B. serait à rapporter à une malformation d'ARNOLD-CHIARI associée.

Il attire l'attention sur l'impression basilaire unilatérale, anomalie trop longtemps négligée et qui serait à l'origine du torticolis. Il ne donne malheureusement pas une définition précise de l'anomalie. D'après les cas présentés, il semble s'agir de l'invagination unilatérale du pourtour du foramen magnum, déterminée par l'hypoplasie d'une masse condylienne. SCHMIDT individualisera cette forme d'hypoplasie de l'occipital.

BROCHER rappelle la classification de HADLEY concernant les manifestations de la vertèbre occipitale. D'intérêt clinique moindre que les autres malformations de l'occipital, elles sont susceptibles d'entraîner un rétrécissement de la lumière occipitale, gênant ainsi les structures nerveuses qui l'empruntent. C'est toujours le danger de réduction de calibre de l'entonnoir rachidien que BROCHER souligne dans les malformations de l'atlas, faisant siennes les conclusions de Mc RAE.

En résumé, il faut retenir de l'ouvrage de BROCHER :

- l'accent mis sur le caractère vraisemblablement somitique des malformations congénitales de la région occipito-cervicale;

- les quelques déductions cliniques et étiopathogéniques qu'il tire de son étude :

- l'anomalie la plus fréquente n'est pas obligatoirement la plus dangereuse;
- un traumatisme léger peut jouer un rôle déclenchant dans les cas où l'instabilité statique de la charnière est importante;
- l'appréciation du danger clinique est fonction :
 - . des dimensions du foramen magnum et de sa forme,
 - . de la position de la pointe de l'odontoïde par rapport à la ligne du trou occipital,
 - . de la distance qui sépare la face postérieure de l'odontoïde de l'arc postérieur de l'atlas.

'. Pour SCHMIDT et FISCHER (Die occipitale Dysplasie 1960) le fait déterminant de toutes les anomalies de la région occipitale consiste en la "non-verticalisation" de la base du crâne; ontogéniquement et philogénétiquement, la base du crâne, primitivement horizontale s'incline vers la périphérie suivant le développement de l'encéphale.

En se faisant incomplètement ou pas du tout, cette obliquité donne alors lieu à différentes formes de dysplasies occipitales. C'est ainsi que peuvent être distinguées trois formes d'hypoplasie occipitale :

- l'hypoplasie basilaire : le clivus est court et aminci, parfois déformé; l'impression basilaire n'est qu'une manifestation de cette hypoplasie.

- l'hypoplasie condylienne : le condyle est aplati, diminué de hauteur; cette hypoplasie peut être diagnostiquée radiologiquement en mesurant l'angle constitué par les deux interlignes occipi-

to-atloïdiens. Cet angle est en moyenne de 125°. Si les condyles diminuent de hauteur l'obliquité des interlignes se réduit, l'angle s'ouvre et passe de 125° à 137 9°. L'hypoplasie occipitale peut conduire à une ankylose de l'articulation atloïdo occipitale.

- hypoplasie de la partie latérale de l'occipital : sans signes cliniques particuliers.

De toutes façons, SCHMIDT et FISCHER insistent sur les relations étroites existant entre ces dysplasies occipitales, les manifestations de la vertèbre occipitale et l'assimilation de l'atlas - Ces processus dysplasiques auraient pour origine commune - une segmentation irrégulière de l'ébauche embryonnaire de cette région de transition qu'est la charnière occipitocervicale.

Mais SCHMIDT et FISCHER et surtout BROCHER soulignent eux-mêmes que les modifications des structures osseuses mises en évidence par la radiographie standard ne permettent pas de rendre compte de la totalité de la symptomatologie.

A la lumière de constatations neurochirurgicales et radiologiques plus récentes, nous pouvons aujourd'hui penser que plus que les anomalies osseuses dans leur particularité, le clinicien doit envisager les modifications secondaires de l'ensemble du canal vertébral, tant parois que contenu.

• En 1960, DRIESEN publie une analyse des constatations opératoires faites chez 25 malades opérés pour malformations de la C.O.C., ayant entraîné des troubles neurologiques.

Les modifications osseuses constatées radiologiquement n'ont pas suffi à expliquer l'ensemble des signes cliniques rencontrés ni les particularités de chacun des cas. La tentative de regrouper les

symptômes neurologiques selon un type déterminé de malformation fut partiellement vouée à l'échec.

Le degré et la forme des déficits neurologiques dépendent, écrit DRIESEN, du degré et de la nature des modifications secondaires qui se produisent au niveau du tronc cérébral. Pour sa part, sur 22 cas opérés, les modifications les plus fréquemment rencontrées sont :

- Au niveau du squelette, une saillie exagérée de la crête occipitale interne qui s'imprime dans le sillon cérébelleux postérieur, comprime le vermis qu'elle repousse vers l'avant. Une ascension de l'arc de l'atlas qui souvent touche au rebord postérieur du foramen magnum; la membrane atloïdo-occipitale fait alors le plus souvent défaut; enfin les bords latéraux du trou occipital sont invaginés vers le haut.

- Au niveau des méninges un épaissement dure mérien (15 fois) et des modifications de l'arachnoïde. Dans 16 cas sur 22 l'arachnoïde est épaissie en regard de la citerne cérébello-médullaire; les vaisseaux qui la traversent sont dilatés. Dans 5 de ces cas les lésions d'arachnoïdite ont été vérifiées histologiquement. 12 fois ont été trouvées des adhérences arachnoïdiennes soit entre les amygdales et le bulbe, soit entre les deux amygdales.

- Au niveau des structures nerveuses l'anomalie la plus fréquemment rencontrée est l'ectopie des amygdales qui est généralement à l'origine de compression du XI et des premières racines cervicales sensitives.

Le déplacement caudal et la compression du bulbe et du IV^e sont retrouvés dans 12 cas. Les relations de ces modifications avec un raccourcissement du clivus et l'ascension de l'odontoïde dans la fosse cérébrale postérieure sont évidentes dans cinq de ces cas. Une autre fois, la moëlle et le bulbe étaient aplatis, comprimés de par l'avant par l'odontoïde, et de par l'arrière par la saillie du tubercule postérieur de l'arc postérieur de l'atlas.

- Les artères cérébelleuses postéroinférieures étaient modifiées ou absentes chez 15 opérés; 12 fois elles ont été retrouvées normales. Les anomalies des cérébelleuses portaient :

sur leur calibre dans trois cas,

leur trajet : l'artère cérébelleuse postéroinférieure droite ou gauche décrivait une anse qui descend au-dessous du trou occipital. Ce phénomène, décrit par SPILLANE sous le nom de "Sign loop" a été retrouvé dans 3 cas.

Enfin, l'une ou l'autre des deux artères, soit les deux, étaient absentes chez 9 malades.

La mortalité post-opératoire serait selon DRIESEN de 10 %; elle est particulièrement à redouter chez les malades porteurs d'une atteinte centrale des nerfs crâniens. DRIESEN constate également que l'on peut attendre un résultat favorable du traitement opératoire tant que les signes de compression siègent uniquement dans la fosse postérieure. Il lui semble par contre qu'une atteinte bulboprotubérantielle touchant les noyaux et les voies longues n'est pas influencée par l'intervention.

DRIESEN insiste enfin sur le rôle de l'arachnoïdite dans l'apparition de symptômes à l'âge adulte : "Cette inflammation proliférative non spécifique des méninges molles peut avoir des conséquences locales et des répercussions à distance; localement se forment des adhérences entre les amygdales, le bulbe et les nerfs crâniens de la région. De telles adhérences peuvent également obstruer les trous de MAGENDIE et de LUSCHKA, entraînant rapidement une H.I.C.. L'hypertension intracrânienne provoque en retour un engagement des segments inférieurs du cervelet dans le trou occipital..." "Il semble que les adhérences arachnoïdiennes puissent également prendre en étau les artères de la fosse postérieure; leur débit sanguin diminuerait et il en résulterait une nécrose par anoxie des territoires qu'elles irriguent". Aucune preuve anatomique toutefois n'est fournie à l'appui de cette dernière hypothèse.

Les constatations opératoires de DRIESEN, quelles que soient les hypothèses qu'elles étayent, sont importantes.

° Des constatations d'un autre ordre, mais également remarquables, ont été faites à la séance de la Ligue Française contre le rhumatisme, du 20 mars 1963. A cette séance le problème des affections de la C.O.C. a été discuté sous un angle nouveau : Monsieur le Professeur SERRES de Montpellier et ses collaborateurs ont montré que le rhumatisme chronique déformant s'accompagne dans un assez grand nombre de cas d'une dislocation atloïdo-axoïdienne. Tout se passe comme si le même relâchement capsuloligamentaire qui préside à la déformation des articulations des doigts et de la main se retrouve au niveau du système articulaire atloïdo-odontoïdien.

Fait remarquable, cette dislocation acquise ne s'accompagne qu'exceptionnellement de signes cliniques.

Enfin, le 26 avril 1963, le Congrès des Radiologistes Allemands réunis à Baden-Baden, a consacré une très importante séance aux malformations de la charnière occipito-cervicale.

Les principaux auteurs de langue allemande ayant étudié ce problème étaient présents : TONDURY, BROCHER, SCHMIDT, FISCHER, DRIESEN, etc...

Nous retenons du rapport de BROCHER, qu'il n'utilise plus que deux repères linéaires :

- la ligne bi-mastoïdienne,
- la distance temporo-maxillaire-atlas.

Ceci rejoint les notions enseignées par M. FISCHGOLD : il est possible de reconnaître qu'une charnière occipito-cervicale est

anormale sur un simple cliché de profil. Il suffit de regarder la distance temporo-maxillaire-atlas.

Les notions embryologiques fournies par TONDURY ont été également discutées et approfondies.

CHAPITRE II

INVENTAIRE DES MALFORMATIONS DE LA CHARNIERE OCCIPITOCERVICALE

Extrêmement nombreuses, les malformations de la charnière cranio-rachidienne peuvent porter sur chacun de ses trois éléments :

Base du crâne, atlas, axis.

Leur origine embryologique commune est actuellement reconnue par tous.

Elles sont très souvent asymptomatiques : quand les troubles apparaissent, ils apparaissent le plus souvent tardivement, et même après un trauma, ce qui pose un problème médico-légal non négligeable.

Bien que généralement associées entre elles, elles n'ont pas toutes le même intérêt clinique :

Le processus paracondylien n'a pas, pour le clinicien, la même importance que l'impression basilaire.

Toutefois, nous les classerons pour la clarté de l'exposé, sous trois rubriques :

- Malformations de la base du crâne.
- Malformations de l'atlas.
- Malformations de l'axis.

Nous étudierons très brièvement ensuite :

- Les autres malformations du rachis.
- Les autres malformations osseuses associées.

Schéma des principales anomalies de la charnière
occipito cervicale

(Schober, Der Radiologe AVRIL 1963)

I.- LES MALFORMATIONS DE LA C.O.C.

A/- Les malformations de la base du crâne.

1.- La platybasie.

Nous ne la citons que pour l'éliminer. Longtemps confondue avec l'impression basilaire, en particulier par les auteurs de langue anglaise, la platybasie se réduit à l'ouverture de l'angle basal formé par la ligne médiane du jugum et celle qui passe le long de l'apophyse odontoïde. Il arrive souvent que, dans l'hypoplasie de l'occipital, l'élévation du clivus détermine l'ouverture de cet angle.

La platybasie isolée n'a aucune signification clinique.

2.- L'hypoplasie de l'occipital,

peut porter soit en avant sur la lame et l'apophyse basilaire, soit latéralement sur les condyles occipitaux ou les portions latérales de l'occipital.

- L'hypoplasie de la portion basilaire de l'occipital est caractérisée par un basi occiput court et aminci.

Le clivus aplasié peut, selon l'hypothèse de Brocher, s'élever et s'horizontaliser sous la poussée de la colonne cervicale; dans son ascension il entraîne avec lui l'anneau de l'atlas et l'odontoïde, déterminant ainsi une impression basilaire sans s'identifier à elle.

En s'horizontalisant la lame basilaire entraîne une fermeture de l'angle formé par la base du crâne et le rachis cervical (coudure anormale de DE MORSIER).

- L'hypoplasie des condyles occipitaux,

est caractérisée par l'aplatissement des masses condyliennes. Les masses latérales de l'atlas se rapprochent du plan du trou occipital, l'obliquité des interlignes occipitoatlidiennes se réduit; l'angle constitué par leur intersection s'ouvre. C'est l'ouverture de cet angle qui permet d'identifier radiologiquement l'hypoplasie des condyles occipitaux.

L'aplatissement des condyles aboutit souvent à une "ankylose" des articulations occipito-atloïdiennes constituant sur le plan fonctionnel une véritable fusion atlo-occipitale, sans pourtant se confondre avec l'assimilation de l'atlas.

L'hypoplasie condylienne asymétrique ou unilatérale est l'une des causes du torticolis osseux congénital.

- L'hypoplasie des parties latérales de l'occipital.

D'intérêt clinique mineur, l'hypoplasie de la partie latérale de l'occipital se caractérise radiologiquement par un raccourcissement de la distance qui sépare le condyle occipital de la rainure digastrique homolatérale.

3.- L'impression basilaire,

est la plus fréquente des anomalies de la charnière.

Elle se définit comme l'ascension ou l'invagination, à l'intérieur de la fosse cérébrale postérieure, du pourtour du trou occipital; chaque segment du pourtour manifeste son invagination par des aspects particuliers :

- Le bord postérieur, invaginé, s'incurve vers l'intérieur du crâne et l'écaille occipitale, normalement disposée en plan incliné, se transforme en une fosse plus ou moins profonde.

- Latéralement l'impression basilaire se manifeste par l'ascension des masses condyliennes. La saillie endocrânienne des tubercules occipitaux est accentuée. L'élévation des condyles entraîne l'invagination de l'exo-occipital situé entre les mastoïdes et les masses latérales : ces régions exo-occipitales, normalement obliques en bas et en dedans, s'infléchissent vers le haut et vers l'intérieur.

- Le bord antérieur du trou occipital, confondu avec l'extrémité inférieure de l'apophyse basilaire ou clivus s'invagine rarement ; long ou court le clivus s'élève.

Dans l'ascension à l'intérieur du crâne du pourtour du trou occipital, l'anneau de l'atlas et l'axis sont également entraînés. Les contours du foramen magnum deviennent irréguliers, la fosse cérébrale postérieure est réduite dans ses dimensions.

Pour SCHMIDT, l'impression basilaire, qui peut être antérieure ou médiane n'est que la conséquence de l'hypoplasie antérieure ou latérale de l'occipital.

Reconnaître radiologiquement une I.B. est aisé. Une simple image standard de profil permet le plus souvent d'en faire le diagnostic : Il suffit d'apprécier l'élévation de l'odontoïde par rapport à la périphérie de la base du crâne. Il est possible de formuler cette ascension en termes numériques en mesurant la distance qui sépare le sommet de l'odontoïde de la ligne de Chamberlain ou de celle de Mc. Gregor. Plus simplement, il suffit d'évaluer la distance qui sépare l'articulation temporo-maxillaire du bord supérieur de l'atlas : Quand cette distance descend au-dessous de 10 mm., l'invagination est quasi certaine. L'élévation des masses occipitales se détache bien sur l'image semi-axiale de face (incidence préconisée

par Lindgren). Enfin, si un doute subsiste, il sera levé par la tomographie frontale qui permet d'apprécier de façon directe l'élévation des condyles occipitaux et l'inversion de l'obliquité des régions exo-occipitales.

4.- Les manifestations de la vertèbre occipitale.

List et Hadley les ont bien étudiées.

Considérées actuellement comme d'expression clinique mineure et assez rarement diagnostiquées, elles sont susceptibles, de par les modifications du contour du trou occipital qu'elles entraînent, d'être à l'origine de troubles neurologiques.

Elles résultent du défaut de soudure ou de l'individualisation incomplète du quatrième somite occipital ou pro-atlas. De ce pro-atlas peuvent s'individualiser :

- Un arc postérieur plus ou moins complet, constituant un renflement osseux au bord dorsal du trou occipital ou deux tubercules à l'extrémité postérieure des condyles occipitaux.
- Un processus transverse ou processus paracondylien. Ce processus ébauche parfois une néo-articulation avec l'apophyse transverse homolatérale de l'atlas. Toutefois, on ne retrouve jamais de trou transversaire dans ce vestige.
- Un arc antérieur plus ou moins fusionné au rebord antérieur du trou occipital et portant parfois une surface articulaire pour le troisième condyle.
- Un troisième condyle, situé au pôle antérieur du foramen magnum. Ce condyle surnuméraire serait issu de l'ossiculum terminal : Cet élément osseux correspondrait au corps vestigial du pro-atlas et constituerait normalement le sommet de l'odontoïde.

B/- Malformations de l'atlas.

1.- Fusion atloïdo-occipitale.

Cette fusion peut intéresser la totalité de l'atlas ou seulement une partie de la première cervicale :

- l'arc postérieur le plus souvent,
- une masse latérale,
- les deux masses latérales.

Garcin et Oeconomos proposent de réserver le terme d'assimilation de l'atlas au cas où la fusion est totale et où l'on ne peut retrouver aucun vestige de la première cervicale au-dessous du trou occipital. Ils donnent le nom d'occipitalisation dans le cas où la fusion est partielle.

Cette malformation peut se rencontrer isolée ou associée à d'autres malformations, en particulier à un spina bifida de l'atlas, à une impression basilaire ou un bloc vertébral entre l'axis et la 3ème vertèbre.

Même dans les cas où la malformation est isolée, elle est accompagnée généralement :

- d'un rétrécissement du canal rachidien au niveau de l'assimilation,
- d'une anomalie de forme, de motilité ou tout au moins de position de l'apophyse odontoïde qui, solidaire de l'anneau atloïdien, s'élève en bloc avec lui dans la lumière de l'occipital.

L'occipitalisation unilatérale s'accompagne souvent d'une hypoplasie du condyle occipital controlatéral et est à l'origine du torticollis osseux congénital.

2.- Spina bifida de l'atlas.

L'absence de fusion de l'arc postérieur de l'atlas ou spina bifida est la plus fréquente des anomalies de l'anneau atloïdien. Comme dans toutes les dysraphies vertébrales, du tissu fibreux remplace l'os.

Généralement toujours associé à d'autres malformations, il ne semble pas avoir de signification clinique particulière.

Difficile à visualiser radiologiquement, il apparaît que la radio-cinématographie puisse aider à l'objectiver.

3.- Il faut citer parmi les autres malformations, plus rares, de l'atlas, l'hypoplasie isolée de l'arc postérieur ou "atlasstenose" des auteurs allemands. Elle est susceptible d'entraîner un rétrécissement de l'entonnoir vertébral à ce niveau et d'être un facteur de compression possible des structures nerveuses qui le traversent.

C/- Malformations de l'axis.

1.- Malformations du processus odontoïde,

sont au premier plan.

L'apophyse odontoïde résulte de la soudure, d'abord cartilagineuse, puis osseuse, entre le corps du premier segment cervical et l'axis. Si cette soudure physiologique ne se produit pas, il en résulte un os indépendant, "l'os odontoïde".

L'os odontoïde peut être :

- hypoplasique,
- libre,
- mobile.

- L'os odontoïde hypoplasique.

La radiographie met en évidence un processus odontoïde rudimentaire, saillie osseuse arrondie au bord supérieur de l'axis. Au-dessus de ce moignon d'apophyse, les tomo-graphies permettent de visualiser un os odontoïde. Cet osselet peut être soudé à l'apophyse basilaire, à l'arc antérieur de l'atlas ou indépendant.

- L'os odontoïde libre,

n'est pas forcément hypoplasique. L'apophyse odontoïde est de forme et de taille normale. L'axis garde ses rapports normaux avec l'atlas. L'apophyse odontoïde, non soudée à l'axis, lui reste unie par un disque cartilagineux.

- L'os odontoïde mobile.

Anomalie grave, engendrant toujours une dislocation atloïdo-axoïdienne.

Normalement développé ou rudimentaire, le processus odontoïde perd tout contact avec le corps de l'axis. Il existe une mobilité pathologique entre l'atlas et l'axis, qui s'accroît dans les mouvements de flexion.

La dislocation atloïdo-axoïdienne engendrée peut se présenter schématiquement sous deux aspects :

- le glissement en avant de l'atlas sur l'axis :

Le processus odontoïde garde ses rapports normaux avec l'arc antérieur de l'atlas; le ligament transverse est intact.

- la subluxation postérieure de l'apophyse odontoïde :

Au défaut osseux s'ajoute l'hypoplasie des ligaments.

L'odontoïde perd ses rapports normaux avec l'atlas.

Elle s'écarte de la face postérieure de l'arc antérieur

de l'atlas, bascule en arrière, réduisant ainsi le diamètre antéro-postérieur du canal rachidien et menaçant dangereusement les structures nerveuses voisines. Cliniquement, les conséquences sont graves : compression de la moelle cervicale haute et menace du pronostic vital.

Seul, l'examen radiologique, nous le verrons ultérieurement, précise le diagnostic : l'étude dynamique, notamment, permet d'apprécier la mobilité anormale de l'odontoïde; mais il est possible de dépister la dislocation atloldo-axoïdienne à son début, en mesurant sur une tomographie sagittale l'espace compris entre la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas et le bord antérieur de la dent de l'axis, espace normalement inférieur à 2 mm.

2.- Les autres malformations de l'axis et des apophyses

sont rares. Elles n'existent jamais isolément et n'offrent aucun intérêt clinique.

II.- LES QUTRES MALFORMATIONS DU RACHIS.

A/- Les blocs vertébraux congénitaux.

Résultent de la fusion complète ou partielle de deux ou plusieurs vertèbres. La fusion peut s'étendre à tout le rachis cervical, s'accompagnant d'une réduction numérique des vertèbres et d'un spina bifida des premiers arcs cervicaux : C'est le syndrome de Klippel-Feil. Le syndrome complet est assez exceptionnellement associé aux malformations de la charnière. Par contre, la fusion partielle ou complète de C.2 et C.3, qui constitue une forme mineure de ce syndrome leur est très fréquemment associée.

B/- Les autres malformations rachidiennes associées.

- Scoliose.
- Spina bifida dorsaux et lombosacrés.
- Anomalies de la charnière lombo-sacrée (lombalisation ou sacralisation).
- Hémispondylie, platyspondylie.
- Côtes cervicales.

III.- LES AUTRES MALFORMATIONS DU SQUELETTE ASSOCIEES.

Nous les énumérons pour mémoire.

Elles concernent :

- Le crâne :
 - asymétrie faciale ou hémiatrophie craniofaciale,
 - prognatisme,
 - Oxycéphalie, microcéphalie,
 - dysostose cleido-cranienne.
- Les autres os :
 - agénésies des os du tarse et du métatarse, syndactylie,
 - pieds bots, pieds creux,
 - hypoplasie et surélévation congénitale d'une omoplate.

Cette étude analytique des malformations de la charnière occipito-cervicale est déjà fort connue par les publications antérieures, et nous n'y ajoutons rien. Il faut souligner toutefois que

la charnière occipito-cervicale est un ensemble morphologique : l'importance clinique d'une anomalie de cette charnière est proportionnelle à ses répercussions sur cet ensemble. Aussi, toute malformation doit-elle être analysée dans ses rapports :

- avec les autres éléments ostéoligamentaires de la charnière, d'une part,
- avec le tronc cérébral, la moelle cervicale haute, le cervelet et les derniers nerfs crâniens, d'autre part.

A ce titre, trois d'entre elles sont primordiales :

- La dislocation atloïdo-axoïdienne.
- L'assimilation de l'atlas.
- L'impression basilaire.

CHAPITRE III

La radiologie de la charnière passe par plusieurs stades :

- Un premier stade d'identification et de reconnaissance de la charnière normale et pathologique : c'est le stade des repères et indices radiologiques.

- Un deuxième stade d'analyse morphologique segmentaire : Tomographies, étude dynamique.

- Un troisième stade de reconstitution radiologique de l'entonnoir occipito-rachidien en tant que contenant des structures nerveuses : Examens d'opacification (pneumographie, artériographie).

Ier Stade - IDENTIFICATION ET RECONNAISSANCE DE LA CHARNIERE NORMALE ET PATHOLOGIE.

Temps capital de l'étude de la C.O.C., l'examen radiographique est rendu délicat par la superposition de différents éléments squelettiques et leur extrême motilité.

Pour remédier aux difficultés d'examen et parvenir à limiter sur les radiographies les frontières entre normal et pathologique, différentes incidences et surtout plusieurs indices numériques ou géométriques sont proposés.

a/- Incidences :

Cliché simple de profil.

Centré sur l'atlas.

L'étage postérieur de la base du crâne est délimité en avant par le clivus, fortement oblique en bas et en arrière. Son extrémité inférieure ou basion se confond avec le bord antérieur du trou occipital. Le bord postérieur du foramen magnum ou opisthion est constitué par la jonction des crêtes occipitales interne et externe, avec la fossette vermiennne; il apparait comme un carrefour dense, sans clarté diploïque et est souvent difficile à distinguer.

Au-dessous de la base du crâne, se projette le corps de l'axis qui se prolonge vers le haut par l'apophyse odontoïde. En avant de celle-ci se dessine l'arc antérieur de l'atlas, en arrière l'arc postérieur. Le sommet de l'odontoïde souvent masqué par la superposition des mastoïdes, se devine à l'aplomb de l'extrémité inférieure du clivus; en avant, se projette la branche montante du maxillaire inférieur.

Face standard :

Front-nez sur plaque et menton-nez sur plaque n'offrent que peu d'intérêt : Elles ne permettent jamais d'identifier réellement une malformation de la charnière.

Une projection bouche ouverte, centrée au ras du bord inférieur des incisives supérieures, permet en principe de dégager les articulations atloïdo-axoïdiennes, les masses latérales de l'atlas et la base de l'odontoïde. Elle est en fait rarement utile.

Semi-axiale (fronto sous-occipitale) :

donne une bonne projection des tubercules occipitaux et permet de dégager le bord et la pointe des rochers.

Incidence menton-vertex-plaque :

est en fait généralement impraticable chez ces malades. Elle permettrait de visualiser l'odontoïde à l'intérieur du trou occipital.

b/- Lignes et angles repères.

- La ligne basale de Chamberlain,

Unit sur le cliché de profil, ou sur une coupe sagittale l'extrémité postérieure du palais sur au bord postérieur du trou occipital.

On admet (Bull et coll.) que tant que la pointe de l'odontoïde ne dépasse pas cette ligne de plus de 7 mm. la charnière reste dans les limites de variations normales.

- La ligne de Mac Gregor,

unit l'extrémité postérieure du palais osseux au point le plus déclive de l'écaille occipitale. Le dépassement de l'odontoïde, pour être significatif doit alors dépasser 9 mm.

- La ligne de Mac Rae,

unit le bord antérieur au bord postérieur du trou occipital. Son dépassement par la pointe de l'odontoïde constitue la plus grave des anomalies.

- La ligne de l'atlas de Bull,

joint l'arc antérieur et l'arc postérieur de l'atlas. Normalement cette ligne fait avec le plan du palais osseux un angle moyen de $+ 0,58^\circ$ avec un écart type de $\pm 4,04^\circ$; il prend une valeur pathologique quand il dépasse 13° .

- La ligne bimastoïdienne de Fischgold et Metzger,

unit les pointes des deux mastoïdes et passe par les articulations occipitoatloldiennes à 2 ou 3 mm. au-dessus ou au-dessous de la pointe de l'odontoïde.

Si l'odontoïde dépasse cette ligne de plus de 7 mm. on peut suspecter une impression basilaire.

- La ligne bi-digastrique de Fischgold et Metzger,

unit les deux rainures digastriques. Elle permet d'apprécier l'obliquité des régions occipitales. Normalement obliques en bas et en dedans ou horizontales, elles s'infléchissent en haut et en dedans dans l'invagination basilaire.

Les deux lignes bimastoidienne et bi-digastrique se tracent sur la coupe tomographique frontale.

- La distance temporomaxillaire-atlas,

décrite par Fischgold et Fissore : la distance comprise entre le plan horizontal passant par l'articulation temporomaxillaire et le plan horizontal passant par le bord supérieur de l'arc antérieur de l'atlas varie chez le sujet normal entre 22 et 39 mm.; quand cette distance descend au-dessous de 10 mm. l'invagination de la ligne médiane par rapport au bord externe de la base est quasi-certaine.

- La distance atlo-odontoidienne,

comprise entre la face postérieure de l'arc antérieur de l'atlas et la face antérieure de l'odontoïde. Cette distance ne dépasse pas 2 mm. chez l'adulte normal. Toute variation minime de cette distance indique une mobilité pathologique de l'odontoïde et une perturbation très importantes des rapports des éléments de la charnière entre eux.

- L'angle de Schmidt,

est obtenu en joignant les deux interlignes occipito-atloïdiens. Cet angle est en moyenne de 125°. Il atteint 140° dans les hypoplasies latérales de l'occipital.

- Il faut ajouter enfin l'angle défini par l'intersection de la ligne du plan du clivus et celle qui prolonge le bord postérieur de l'apophyse odontoïde. Cet angle est normalement compris entre 120 et 130°. Dans l'extension, il atteint 190°. Il se ferme légèrement dans la flexion forcée. Il peut avoir un certain intérêt dans l'étude de la mobilité de l'odontoïde.

Valeur et limites de ces repères.

Ces lignes ont fait l'objet de nombreuses critiques. On a objecté à Chamberlain que l'opisthion remontant avec l'invagination à l'intérieur du crâne, son repère n'était pas "fixe". Fischgold fait remarquer qu'en fait tous les points de repère tendant à exprimer l'impression basilaire appellent des réserves : "l'extrémité du palais dur et la hauteur de l'odontoïde introduisent des variations individuelles qui font que certains sujets "normaux", sans invagination du trou occipital, ont une odontoïde qui dépasse... de trop ces fameuses lignes de base".

L'indice de Bull aussi est sujet à discussion. L'horizontalité de l'atlas varie avec la position de la tête et cet indice fait entrer en ligne de compte des repères cervicaux qui n'expriment qu'indirectement l'invagination.

Enfin, le calcul du dépassement moyen de la ligne bimastoidienne par l'odontoïde (Mme. Baudey) a montré que seul un dépassement de plus de 14 mm. est vraiment pathologique.

Or, il est évident qu'il existe de nombreux cas d'invagination patente du rebord du trou occipital dans lesquels l'odontoïde ne s'élève pas à plus de 14 mm. au dessus de la ligne bimastoidienne.

Il est également évident que les malformations de le C.O.C. ne se résument pas à l'impression basilaire. Nous savons déjà que celle-ci n'est même pas l'anomalie la plus dangereuse. Nous avons énuméré d'autres indices qui tentent de rendre compte de la dislocation atloïdo-odontoidienne, de la pénétration de l'odontoïde dans la fosse postérieure ou de l'hypoplasie latérale de l'occipital.

En fait, outre le risque d'erreur difficile à limiter, ces repères ont un inconvénient majeur : Ils ne rendent pas compte des malformations dans leur complexité. Ils ne permettent pas d'apprécier les modifications de la région occipito-cervicale dans son ensemble. Or c'est la morphologie de l'entonnoir dans sa continuité qui intéresse le clinicien. Toutefois dans leur schématisation, ces repères restent utiles : la découverte sur une simple image de profil standard d'une fusion occipito-atloïdienne, d'une diminution de la distance temporo-maxillaire-atlas, le repérage d'une ascension de l'odontoïde au-dessus de l'une des lignes de base, doivent avoir pour le radiologue la valeur d'un indice; un tel indice est le signe d'alarme qui doit conduire au deuxième stade

de l'examen radiologique : celui d'une étude morphologique de la charnière.

2ème Stade - L' ETUDE ANALYTIQUE DOIT PORTER :

- Sur la fosse postérieure, sur sa forme, sur son volume.
- Sur le trou occipital avec ses tubérosités intra-crâniennes et ses condyles extra-crâniens; sur la symétrie de ses contours; sur son diamètre antéro-postérieur; sur la longueur, l'épaisseur et l'obliquité du clivus.
- Sur l'atlas, sa forme, ses dimensions, ses rapports avec la base du crâne et plus particulièrement avec le trou occipital, ses rapports avec l'axis et l'odontoides.
- Sur la forme et la dimension de l'odontoides; sur ses rapports antérieurs et postérieurs avec l'anneau de l'atlas, sa position par rapport à la base du crâne.
- Sur les vertèbres sous-jacentes enfin.

Une image de profil standard suffit le plus souvent à reconnaître qu'une charnière est anormale, mais :

les tomographies sont indispensables à l'étude morphologique.

- Tomographies frontales.

selon un plan de coupe passant par les mastoïdes, les articulations occipito-atloïdiennes et l'odontoides. D'interprétation aisée, contrairement aux faces standard, elles permettent d'apprécier :

- la régularité des contours du trou occipital ;
- l'obliquité des régions exo-occipitales : normalement obliques en bas et en dedans, elles s'infléchissent, de par l'invagination, vers le haut et vers l'intérieur.
- la proéminence des condyles occipitaux : normalement ceux-ci forment une saillie convexe correspondant, au niveau de l'interligne occipitoatloïdien, à la concavité des cavités glénoides de l'atlas. Dans l'hypoplasie latérale de l'occipital les masses condyliennes diminuent de hauteur, apparaissent aplaties.

Les tomographies frontales montrent aussi :

- les masses latérales de l'atlas, représentées par deux images triangulaires à sommet interne, à base externe, prolongées en dehors par les apophyses transverses;
- l'espace compris entre les masses latérales représente le canal vertébral. Il est en partie occupé par la dent de l'axis, dont il est possible d'apprécier la forme générale, la position par rapport aux bords latéraux du canal;
- les interlignes occipito-atloïdiens et atloaxoïdiens : on apprécie leur largeur, leur régularité, leur symétrie et leur obliquité;
- le corps de l'axis enfin, et éventuellement les vertèbres cervicales sous-jacentes.

- Les tomographies sagittales,

évitent les images de superposition et permettent d'étudier :

- la longueur et l'obliquité du clivus,
- la forme de l'écaille occipitale : celle-ci normalement disposée en plan incliné se transforme lors de l'invagination du rebord postérieur du trou occipital en une fosse plus ou moins profonde, modifiant les dimensions de la fosse cérébrale postérieure,
- les rapports de l'arc postérieur de l'atlas et du rebord du trou occipital, permettant d'identifier les occipitalisations, les agénésies, les dislocations de l'atlas,
- les rapports de l'arc antérieur de l'atlas avec la lame basilaire et surtout avec l'odontoïde, permettant de reconnaître les dislocations atloaxoïdiennes,
- la position de l'odontoïde et de son axe par rapport au trou occipital.

Il sera possible de reconstituer ainsi les parois osseuses du canal rachidien au niveau de la jonction occipito-cervicale : il a normalement la forme d'un entonnoir regardant vers le haut ; la portion comprise entre la face postérieure de l'odontoïde et l'arc postérieur de l'atlas est traversé par le névraxe et mesure environ 25 à 30 mm. La modification de la forme de l'entonnoir et la réduction de son diamètre antéro-postérieur sont des signes radiologiques de première importance.

A noter que les coupes parasagittales passent environ à 2 cm. du plan médian présentent l'intérêt de visualiser l'articulation occipito-atloïdienne de profil.

Etude dynamique de la charnière :

permet de compléter utilement l'étude morphologique.

Elle utilise :

- la coupe sagittale de la charnière par tomogramme, les clichés étant pris successivement en position d'hyperflexion, en position moyenne et en position d'hyperextension;

- la radiocinématographie.

- Tomographies sagittales en positions de fonction.

La flexion est obtenue en demandant au sujet de rapprocher le menton du sternum, le dos restant très droit. Dans l'extension, il faut veiller également à ce que seule la tête soit rejetée en arrière.

Normalement, dans la position de flexion, l'arc postérieur de l'atlas s'écarte de l'écaille occipitale, l'épineuse de l'axis s'éloigne de l'arc postérieur. Le plan du clivus forme avec la face postérieure de l'odontoïde un angle de 120°. Le bord supérieur de l'atlas et la pointe de l'odontoïde sont au même niveau. L'interligne atlas-odontoïde reste égal à 2 mm. ou s'ouvre légèrement vers le haut (1/2 mm. maximum). Le diamètre antéro-postérieur de la partie retro-odontoïdienne du canal vertébral ne varie pas.

En position d'extension, l'écaille occipitale se rapproche de l'arc postérieur de l'atlas et ce dernier se rapproche de l'épineuse de l'axis. La face postérieure de l'odontoïde est dans le prolongement du clivus. L'arc antérieur de l'atlas glisse de 4 mm. vers le haut par rapport au sommet de l'odontoïde. La distance arc ant-odontoïde ainsi que le diamètre antéropostérieur du canal rachidien restent constants.

Il est possible donc d'objectiver une mobilité anormale de l'odontoïde par rapport à l'anneau de l'atlas, au

plan du clivus ou au corps de l'axis et de reconnaître ainsi une dislocation atloïdo-axoïdienne, un "os odontoïde" passé inaperçu, ou même le "blocage" d'une des articulations de la charnière.

- La radiocinématographie,

est un autre élément dynamique de l'examen radiologique, dont toutes les possibilités n'ont pas encore été explorées.

Elle permet toutefois d'apprécier les déplacements anormaux d'une apophyse odontoïde luxée. Elle a pu mettre en évidence, dans un de nos cas, un spina bifida de l'atlas, non visualisé par l'étude statique.

3ème Stade - RECONSTITUTION RADIOLOGIQUE DE L'ESPACE OCCIPITORACHIDIEN
COMME CONTENANT DES STRUCTURES NERVEUSES.

En effet :

1)- La charnière n'est pas constituée uniquement de pièces osseuses : l'appareil ligamentaire, qui unit ces pièces, leur permet le mouvement et les limite dans leur déplacement, a une importance capitale .

2)- Le contenu de l'entonnoir rachidien subit des modifications secondaires aux modifications des parois. Des malformations nerveuses associées aux malformations osseuses peuvent exister. Selon les circonstances cliniques, il peut être utile de les objectiver.

Il faut avoir recours aux méthodes d'opacification.

Pneumographie.

Myelographie éventuellement complétée par encéphalocysternographie. Sous anesthésie générale, on introduit par voie lombaire de l'air à la place du liquide céphalorachidien en pratiquant des coupes tomographiques.

Ce procédé permet de visualiser :

- Le complexe ligamentaire qui solidarise le clivus à l'odontoïde et au corps de l'axis. Son épaisseur varie de 5 à 15 mm. Après avoir revêtu l'axis de la pointe de l'odontoïde jusqu'à sa base, il finit par se confondre avec le ligament vertébral commun; son ombre inclut également la dure-mère.

- Souvent les ligaments occipito-atloïdien postérieur lorsque la tête est en flexion, et occipitoatloïdien antérieur, quand la tête est en extension, sont visibles.

Enfin, l'air peut mettre en évidence une atrophie de la moelle cervicale haute, un blocage du système ventriculaire au niveau du trou de Magendie.

Cet examen peut être particulièrement utile pour objectiver une ectopie des amygdales cérébelleuses : la colonne d'air dessine le contour du pôle inférieur des amygdales ectopiées.

La pneumographie est un examen de contraste manipulé encore avec crainte et que beaucoup de neuro-chirurgiens excluent du nombre des investigations des malformations de la C.O.C.

Il nous semble toutefois que les indications ou contre-indications de la pneumographie dépendent du contexte clinique :

Quelque soit l'anomalie osseuse diagnostiquée, la présence clinique de troubles bulbaires et la constatation radiologique d'une mobilité pathologique de l'odontoïde contre-indiquent formellement, à notre avis, cet examen; par contre, des signes cliniques

localisés à la fosse postérieure, sans mobilité anormale de l'odontoïde, doivent inciter à rechercher une ectopie amygdalo-cérébelleuse. Cette attitude n'a bien entendu qu'une valeur schématique. En dernier ressort, chaque cas particulier commandera la conduite à tenir.

Artériographie vertébrale.

Méthode d'examen assez courante dans les services de neuro-radiologie et relativement inoffensive, elle est préconisée par Spillane, Driesen, Djindjian et de nombreux autres neuro-radiologues dans les malformations de la C.O.C. : l'opacification de l'artère vertébrale et de ses branches, notamment l'artère cérébelleuse postéro-inférieure étant donné l'intimité de son trajet avec les amygdales, est susceptible de donner des renseignements intéressants sur l'état des vaisseaux de la région.

Bien que les documents artériographiques ne soient pas encore très nombreux, Djindjian propose de grouper les anomalies vasculaires rencontrées en deux catégories :

- Anomalies reflétant directement soit la malformation osseuse, soit l'hétérotopie cérébelleuse et qui seraient le témoignage à l'échelon des vaisseaux du bouleversement des rapports normaux de la région :

- Déroulement et surélévation de la vertébrale dans l'impression basilaire.

- Boucle de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure suivant l'abaissement des amygdales (Loop-sign de Spillane).

- Anomalies des vaisseaux proprement dits, parallèles aux anomalies osseuses et nerveuses de la région et ayant peut-être la même origine congénitale.:

- Assymétrie des artères cérébelleuses postéro- inférieures -

Diminution de calibre ou même absence de l'une d'elles.

Chez un de nos malades l'artériographie vertébrale met en évidence un abaissement de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure duivant l'abaissement des amygdales.

Il ne s'agit en fait encore que de constatations assez dispersées. Seule une étude artériographique systématique des malformations de la C.O.C. pourra permettre de tirer des conclusions valables.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

D... Théodore, 38 ans, cultivateur réunionnais, est admis dans le Service de Neuro-Chirurgie du Professeur David, à la Pitié, le 3 Février 1963, pour quadriparésie spasmodique, avec gros troubles sensitifs, atteinte des dernières paires craniennes et signes bulbaires; l'évolution remonte à DIX ANS.

Il y a une dizaine d'années, M. D... est hospitalisé pour la première fois à la Réunion, pour asthénie, difficulté à se servir de ses membres inférieurs, et troubles sensitifs progressivement ascendants. Les troubles moteurs prédominent alors à droite; en même temps apparaissent des douleurs intéressant la nuque, l'hémi-thorax droit et le membre supérieur droit.

Pendant six ans, les hospitalisations se succèdent de six mois en six mois sans que nous soient connus le diagnostic et le traitement du moment. Pendant cette période le sujet continue à travailler.

Il y a quatre ans, le diagnostic de sclérose en plaques est posé sur troubles de la marche, devenue pratiquement impossible autrement qu'avec l'aide d'un bâton, troubles de la déglutition et gêne à la respiration. Un traitement d'A.C.T.H.- cortisone est institué.

En Septembre 1962, le Docteur Jay (hôpital psychiatrique de la Réunion), examinant pour la première fois le malade constate un syndrome neurologique complexe d'évolution régulièrement progressive; ce syndrome associe alors :

- une quadriparésie avec signe de Rossolimo bilatéral, sans Babinski; des réflexes ostéotendineux vifs aux M.I., abolition du cubito-pronateur, du stylo-radial et du bicipital droits; le réflexe du voile est aboli; des gros troubles de la sensibilité profonde, mais peu de signes cérébelleux.

- En outre, une atteinte de la sensibilité superficielle occupant une zone suspendue à la limite supérieure du thorax; des douleurs spontanées de la nuque irradiant à l'hémithorax et au M.S. droits. Le F.O. est normal; il y a un nystagmus rotatoire; l'albuminorachie est de 0,35; des radios de la colonne cervicale sont faites et semblent montrer un bloc C1/C2; sur le vu des résultats radiologiques, le dossier est adressé au docteur J. Aboulker : les clichés radiographiques permettent en effet de penser à une anomalie de la charnière et le malade est admis dans le service le 3 Février 1963.

A l'entrée dans le service, M. D... ne peut plus se déplacer; il est très asthénique et présente surtout une grande difficulté à respirer, difficulté évoquant l'existence de troubles bulbaires; enfin, il se plaint de douleurs spontanées de la nuque, de l'hémithorax droit et des membres supérieurs, plus à droite qu'à gauche... Assis, il a tendance à pencher la tête à droite; des douleurs avec perception de "craquements" sont déclenchés par mobilisation de la tête en flexion, extension et torsion, surtout à droite. A la station debout, on observe une tendance à la chute du côté droit. La marche est impossible.

L'examen neurologique met en évidence une hypotonie globale légère; une amyotrophie également globale; la force musculaire est diminuée de façon importante pour l'ensemble des segments; cette

diminution prédomine toutefois sur les extenseurs aux M.S., surtout à gauche, sur les fléchisseurs aux M.I. surtout à droite. Il existe un Rossolimo bilatéral aux M.I., mais le réflexe cutané plantaire se fait en flexion; on ne retrouve pas de signe d'Hoffmann. Les réflexes cutanés abdominaux et crémastériens sont faibles à gauche, abolis à droite. Aux M.I. les réflexes rotuliens vifs et diffusés, plus à gauche qu'à droite, contrastent avec la faiblesse des achilléens. Aux M.S. les réflexes ostéo-tendineux sont abolis à droite, vifs à gauche.

Tous les modes de sensibilité sont très perturbés. Il existe notamment des troubles massifs de la sensibilité profonde au niveau des quatre membres avec :

- abolition du sens des positions segmentaires entraînant une ataxie cordonale,
- astéreoognosie bilatérale,
- abolition des vibrations du diapason au M.S. droit; les vibrations ne sont que faiblement perçues aux trois autres extrémités.

La sensibilité superficielle est plus discrètement touchée; on note :

- une hypoesthésie importante de l'hémithorax et du bras droit;
- une hypoesthésie moyenne du M.I. droit, du M.S. et de la partie supérieure de l'hémithorax gauches;
- une hypoesthésie faible et diffuse sur l'ensemble du territoire corporel restant.

Il n'y a pas de dissociation de type syringomyélique.

Il existe en plus des troubles de la coordination et une dysmétrie bilatérale; mais compte tenu du syndrome parétique et des

troubles de la sensibilité profonde qui suffisent à justifier l'incoordination retrouvée, l'atteinte cérébelleuse semble absente. Pas de tremblement, pas d'adiadococcinésie, pas d'ataxie tronculaire, pas de signes labyrinthiques.. Enfin, l'examen des nerfs crâniens montre que les quatre premières paires crâniennes sont intactes ainsi que les sixième et septième paires.

Les pupilles sont en myosis, mais égales; le réflexe photomoteur est bon. Il existe une hypoesthésie de l'hémiface gauche n'atteignant que peu la cornée. (V)

L'examen clinique ne montre ni hypoacousie nystagmus décelable cliniquement. Mais l'examen O.R.L. met en évidence un nystagmus spontané rotatoire en faveur d'une lésion vestibulaire de type central bulbaire. (VIII)

Les quatre dernières paires sont atteintes :

(IX) - Contraction du voile moins bonne à gauche qu'à droite; hypoesthésie pharyngée surtout à droite avec réflexes vélopalatin et nauséux abolis;

(X) - Force musculaire diminuée au niveau du S.C.M. gauche nettement atrophié.

(XI) - Enfin, quelques fibrillations au niveau de la langue.

Parmi les troubles bulbaires on note des difficultés à la respiration entraînant un encombrement trachéobronchique important.

Aucun antécédent pathologique n'a été noté.

Parallèlement à l'étude radiologique de la charnière qui s'est révélée essentielle au diagnostic, ont été faits quelques examens complémentaires :

Un examen ophtalmologique complet : F.O., C.V., A.V.,

examen de la motilité et de la sensibilité oculaires n'ont rien signalé d'anormal;

Un E.E.G. : tracé peu volté dans son ensemble : rythme alpha de 0/10 sec. symétrique; aucune anomalie n'est recueillie tant au cours de l'hyperpnée qu'au repos; sous-stimulation photique, la réponse occipitale est bonne.

En conclusion : tracé normal (Dr. Buisson).

Il n'a toutefois pas été pratiqué d'épreuve de respiration contrôlée.

Etude radiologique de la charnière.

Standards.

Profil (cliché 1) :

Il existe une occipitalisation de l'atlas : l'arc postérieur est hypoplasique et totalement fusionné au rebord postérieur du trou occipital; l'arc antérieur au contact de l'apophyse basilaire de la lame quadrilatère paraît partiellement fusionné avec elle.

Il existe une dislocation atloïdo-axoïdienne; il n'y a pas de raccourcissement apparent du clivus.

En traçant la ligne de Chamberlain et celle de Mc. Gregor, on découvre une impression basilaire modérée de 8 mm., mais sans invagination du rebord postérieur du trou occipital.

Fusion de C2/C3.

Face bouche ouverte (cliché 2) :

On soupçonne l'odontoïde hypoplasique en pain de sucre.
On constate la disparition totale des articulations occipito-

atloïdiennes et la fusion des masses latérales de l'atlas et de l'occipital; le trou occipital présente un contour irrégulier comme dentelé.

Tomographies.

Frontales :

L'odontoïde a la forme d'un pain de sucre. Sa hauteur difficile à déterminer (cliché 8) par rapport au corps de l'axis est de 8 mm. Les masses latérales de l'atlas et de l'occipital sont fusionnées : elles forment de part et d'autre de l'odontoïde deux monoblocs importants s'articulant chacun avec la face supérieure du corps de l'axis du côté correspondant.

En traçant la ligne bimastoidienne on confirme l'impression basilaire qu'on peut évaluer de face à 1 cm.

En traçant la ligne bidigastrique, on constate que l'occipital est situé très largement au-dessus de cette ligne et s'est infléchi en haut et en dedans : l'obliquité normale des masses exo-occipitales est inversée.

Tomos sagittales et parasagittales .

Tomos sagittales (cliché 3) :

La fusion de l'arc postérieur de l'atlas, très réduit, au rebord postérieur du trou occipital est complète.

La coupe révèle avec certitude que l'arc antérieur de l'atlas est la seule partie de la première cervicale qui ne soit pas occipitalisée.

Par contre, il existe un tel déplacement en arrière et en haut que cet arc antérieur prend la place habituelle de l'odontoïde, à l'aplomb du rebord antérieur du trou occipital.

L'odontoïde est également fortement rejetée en arrière; ses rapports avec l'arc antérieur de l'atlas et avec le trou occipital sont considérablement modifiés :

Elle se projette en effet dans la lumière du trou occipital, au-dessus semble-t-il de la ligne de Mc Rae. Mais dans ce cas particulier, il est difficile de déterminer avec précision cette ligne en raison de l'assimilation quasi-totale de l'atlas.

La dislocation atloaxoïdienne est également évidente. La distance arc antérieur-odontoïde, normalement de 2 mm. maximum, atteint 6 mm.!

Le diamètre antéro-postérieur de la partie rétro-odontoïdienne du trou occipital, que les tomos permettent d'étudier, est de 25 mm., alors que normalement sa valeur moyenne est 35 mm.

L'étude de la motilité est capitale.

Etudiée à l'aide de tomos de profil (clichés 4 et 5), en position de flexion et d'extension, elle met tout particulièrement en évidence la motilité anormale de l'odontoïde.

Normalement, la position de l'odontoïde par rapport à l'atlas n'est pas ou très peu modifiée dans les différents mouvements de flexion et d'extension du cou. Un système ligamentaire solide maintient ces deux formations osseuses au contact l'une de l'autre; la distance maximale entre la face postérieure de l'arc antérieur et la face antérieure de l'odontoïde reste toujours de 2 mm.; elle atteint tout au plus parfois 2 mm,5 en hyperflexion.

Dans ce cas, les tomos en hyper-flexion montrent que l'odontoïde est encore plus fortement rejetée en arrière que sur les coupes en position normale de la tête.

La distance arc ant-odontoïde, déjà considérable croit d'un millimètre et demi et atteint 7 mm,5.

Le diamètre antéro-postérieur de la partie rétro-odontoïdienne du trou occipital se réduit et ne mesure plus que 23 mm.

Sur les coupes en hyper-extension par contre, l'odontoïde semble se rapprocher de l'atlas et la distance arc ant.-odontoïde n'est plus que de 3 mm,5.

Il est à noter que le diamètre antéro-postérieur du canal est comme en position normale de 25 mm.

Tout se passe comme si l'apophyse odontoïde, n'étant pas maintenue par le système ligamentaire anatomique normal, accuse dans les mouvements de flexion extrême son glissement vers l'arrière réduisant ainsi davantage encore la lumière du canal rachidien et menaçant les structures nerveuses qui le traverse.

Les tomos parasagittales en flexion et hyper-extension sont également intéressantes (clichés 6 et 7) :

Elles montrent très nettement les articulations atloïdo-axoïdiennes autour desquelles se font tous les mouvements de flexion et d'extension, comme si ces articulations assumaient la fonction de l'articulation occipitoatloïdienne, inexistante.

Etant donné la présence clinique de troubles bulbaires alarmants, les investigations radiologiques n'ont pas été poussées plus avant. Les résultats de l'étude de la charnière étant par ailleurs suffisants, le malade a été très rapidement opéré.

L'intervention a été faite par le docteur J. Aboulker, le 21 Février 1963. Nous reproduirons le compte rendu de cette intervention, qu'il a eu l'amabilité de nous communiquer.

Toutes les précautions sont alors prises pour diminuer le risque, considérable dans ce cas, d'accidents aigus et post-opératoires.

Le premier temps de l'intervention est précédé d'une trachéotomie sous anesthésie locale; on peut constater une abolition complète du réflexe tussigène, alors qu'on incise la trachée et découpe une fenêtre dans le 1er et 2ème anneaux. L'anesthésie générale est ensuite conduite par le tube de trachéotomie. Décubitus ventral. Longue incision médiane découvrant la fosse postérieure et les 5 premières cervicales.

19) Les épineuses et les arcs de C2 et C3 fusionnés forment une masse énorme faite de tissu spongieux facile à réséquer, mais extrêmement saignant : dans l'os et autour, il existe en effet des plexus veineux d'un volume exceptionnel. Le bloc des épineuses enlevé, les lames des vertèbres fusionnées ont près d'un cm. 1/2 d'épaisseur à la partie postérieure et restent très épaisses latéralement. La laminectomie est poussée très loin latéralement des deux côtés pour dégager le bulbe. On est amené à procéder par petits fragments très lentement en faisant à mesure l'hémostase veineuse en perfusant abondamment du sang.

20) Le rebord postérieur du trou occipital doublé de l'atlas est profondément enfoncé à la partie postérieure du bulbe qu'il guillotine. Le rebord du trou occipital est tellement loin en avant qu'il n'est pas possible de la voir, même après la résection de C2 - C3. On attaque l'os occipital beaucoup plus haut par des trous de trépan et c'est par la résection progressive de la partie inférieure de l'écaille de l'occipital qu'on arrive au bord du trou occipital. Là aussi la résection est poussée très loin latéralement, en procédant avec une extrême prudence, mais sans rencontrer d'autres obstacles que les plexus veineux.

La marque du rebord occipital est incrustée comme une ceinture serrée dans la dure-mère qui se détend très vite après la résection osseuse*.

3^e) La dure-mère de la fosse postérieure et du rachis cervical a un aspect normal. Elle n'est certainement pas épaissie et ne paraît pas tendue. Dans ces conditions, et malgré le soupçon clinique d'une cavité syringomyélique, on préfère ne pas l'ouvrir de façon à réduire le risque opératoire déjà important, d'autant plus que l'on est amené à laisser pour la fixation de la tête une importante quantité de matériel étranger.

On défléchit la tête, pas autant qu'on l'aurait souhaité en raison de difficultés provenant de la table, et on la fixe dans cette position par une corde faite de 6 épaisseurs de nylons n° 6 passée d'une part à la partie supérieure de l'écaille occipital par deux trous de trépan, d'autre part autour de l'arc postérieur de C5. Antibiotiques. Fermeture sans drainage. L'intervention conduite sous respiration artificielle a été bien supportée. La respiration spontanée a repris en fin d'intervention. Durée : 4 h. 1/4."

Deux jours après l'intervention, les troubles bulbaires disparaissent. On procède à l'ablation de la canule de trachéotomie et à la reprise de l'alimentation orale : le patient tousse, avale et respire normalement.

Le 10 Mars, soit quinze jours après l'intervention, le malade peut se tenir assis, et même passer de la position assise à la position debout à l'aide d'un support. L'hypoesthésie de la face et du pharynx a régressé. Au niveau des membres et du tronc : persistance d'une hémiparésie droite plus marquée au M.S. qu'au M.I.

On retrouve les perturbations des sensibilités aux M.S. à droite essentiellement avec hypoesthésie tactile thermique et douloureuse importante au niveau du M.S. droit, gros troubles du sens des positions des doigts et astérognosie droits; les troubles sont minimes à gauche.

Aux M.I., les troubles de la sensibilité profonde n'existent plus, les sensibilités superficielles accusent un déficit très léger.

A noter l'existence de violentes algies brachiales droites irradiant à l'hémithorax homolatéral.

Le 6 Mai, régression importante et symétrique des troubles moteurs aux quatre membres. Les réflexes rotuliens sont vifs, les achillens normaux. On retrouve les réflexes osteotendineux (du M.S. droit, abolis avant l'intervention. Au point de vue sensitif ne persiste plus qu'un déficit moyen du M.S. droit et une hypostéréognosie bilatérale.

Radio de contrôle (cliché 10) montre l'importante résection de l'écaille occipitale et des épineuses des trois premières cervicales. La dislocation atlo-axoïdienne est identique, mais la tête est immobilisée en hyper-extension et l'entonnoir rachidien largement ouvert en arrière.

OBSERVATION II.

Malformations complexes de la charnière occipitocervicale. Impression basilaire avec hypoplasie de l'occipital et platybasie; hémioccipitalisation de l'atlas avec spina bifida; malformation d'Arnold Chiari; tableau clinique évoquant une tumeur de la fosse postérieure.

V... Joachim, 17 ans, entre dans le service de neurochirurgie de Monsieur le Professeur David, à la Pitié, au début Août 1962, pour "troubles de la marche évoluant depuis plusieurs mois. Pas d'antécédents familiaux connus. Enfance normale, au cours de laquelle fut constatée une gaucherie isolée sans conséquences fonctionnelles gênantes.

En fait, c'est en Août 1961, trois mois après un léger traumatisme crânien, qu'apparaissent des **a l g i e s c e r v i - c o n u c h a l e s**.

Ces algies évoluent par poussées; elles ne sont pas modifiées semble-t-il par les changements de position de la tête.

En Avril 1962, au cours d'une de ces crises douloureuses, le jeune malade accuse une diplopie qui va persister.

En Juin, le sujet se plaint de somnolence et l'entourage constate des troubles de l'équilibre et de la marche à type de "démarche ébrieuse", troubles décidant enfin les parents à consulter.

A son entrée dans le service, le malade souffre toujours de céphalées occipitales de façon quasi-permanente. La mobilisation de la tête sur le cou est extrêmement douloureuse.

L'examen neurologique (Dr. Messimy) met en évidence un syndrome complexe associant essentiellement :

- Un syndrome cérébelleux bilatéral, et
- Une atteinte de plusieurs nerfs crâniens.

Syndrome cérébelleux avec :

- Station debout difficile; Romberg positif avec tendance à la chute du côté droit.
- Marche titubante avec élargissement considérable du polygone de sustentation, impossible sans aide.
- Asynergie du tronc.
- Hypermétrie, plus nette à droite et au M.S.
- Adiadococinésie , prédominant également à droite.
- Hypotonie avec "rebound-reflex" retrouvé des deux côtés.

- Réflexes rotuliens pendulaires.
- Pas de tremblement, pas de dysarthrie évidente.

Atteinte de type central de plusieurs paires crâniennes :

- Outre la diplopie, diminution du réflexe cornéen droit et, gauche, avec franche hypoesthésie cornéenne sans autre atteinte du V.
- Troubles de la déglutition des liquides, encore discrète; abolition du réflexe nauséux; parésie légère de l'hémivoile du palais gauche; un nystagmus bilatéral dans le regard horizontal et vertical.

L'examen O.R.L. montre :

- Epreuve labyrinthique : Nystagmus multiple à prédominance verticale inférieure.
- Epreuve calorique : hyper-excitabilité bilatérale.

et conclue à :

un syndrome vestibulaire de type central :

F.O. est normal,
L.C.R. albuminorachie à 0,80,
E.E.G. : discrètes irrégularités bilatérales.

Quelques jours après l'entrée s'ajoute au tableau clinique un discret syndrome pyramidal droit avec :

- Hyperréflexivité osteotendineuse droite,
- Signe de Rossolimo à la main et au pied droits.

Devant le tableau : Syndrome cérébelleux, avec atteinte vermiennne, déficit bilatéral du V, VIII, IX et X, on pense à une tumeur du vermis ou du plancher du IVe., d'autant plus que les céphalées occipitales s'accusent et que les signes neurologiques semblent évolutifs.

Des radios simples du crâne faites à l'entrée n'attirent l'attention ni des radiologues, ni des cliniciens, et devant la suspicion clinique de tumeur, on met en oeuvre les examens radiographiques complémentaires.

Deux encéphalographies gazeuses fractionnées, la première le 29 Août 1962, la seconde le 10 Septembre, ne peuvent objectiver le passage de l'air dans le IVe., mais aucun signe d'engagement n'est noté et les citernes de la base paraissent bien injectées.

Le 20 Septembre, le lipiodol ventriculaire montre un système ventriculaire en place; le diagnostic reste incertain.

Le patient sort du service le 25 Septembre, après avoir promis de revenir deux mois plus tard.

Le 26 Novembre 1962, le jeune homme est de nouveau hospitalisé; son état est stationnaire. Les résultats de l'E.E.G. et le F.O. sont identiques à ceux obtenus lors de la première hospitalisation. Toutefois, l'examen O.R.L., comparable fin Novembre à celui du mois d'Août, met en évidence une semaine plus tard, outre le syndrome vestibulaire déjà constaté, une voix légèrement déformée, des cordes vocales peu mobiles s'affrontant mal à la phonation.

Toujours à la recherche d'un diagnostic, il est fait, le 19 Décembre, une artériographie vertébrale droite : bonne injection de profil. Dans les clichés de face, artère spasmée de façon persistante; toutefois, à noter la position de l'artère cérébelleuse inféropostérieure, qui descend jusqu'à l'axis. (Dr. Metzger).

Le 7 Janvier 1963, au tableau clinique déjà décrit s'ajoutent une amyotrophie discrète des hypothénard et du trapèze droit, n'entraînant pas cependant d'atteinte de la motilité nuchale; il n'existe pas de troubles de la sensibilité cervicale postérieure.

C'est alors que l'attention est attirée sur la région cervico-occipitale et que l'on fait une étude radiologique de la charnière.

Etude de la charnière O.C.

Les clichés standards, p

permettent de soupçonner la malformation.

Profil : (Cliché 1)

Sur l'image de profil, on note une élévation du clivus avec platybasie; il existe également une ascension de l'anneau de l'atlas et de l'odontoïde:

L'arc postérieur de l'atlas se rapproche du rebord postérieur du trou occipital jusqu'à le toucher.

L'arc antérieur se trouve à l'aplomb de la base du clivus.

La réduction de la distance temporo-maxillaire-atlas qui n'est plus que de 11 mm., signale l'existence d'une importante impression basilaire.

En effet, le sommet de l'odontoïde dépasse la ligne de Chamberlain de 10 mm. et la ligne de Mc Grégor de 11 mm.

Sur la simple image de profil standard, il est déjà possible d'affirmer la présence :

- d'une impression basilaire avec invagination du rebord postérieur du trou occipital,
- et élévation du clivus déterminant la platybasie.

Les tomographies,

permettent de préciser la nature et la topographie des anomalies osseuses.

Le tomogramme de profil (cliché 2),

passant par le plan sagittal médian confirme l'ascension de l'odontoïde et de l'arc antérieur de l'atlas.

- l'ascension de l'extrémité postéro-inférieure du clivus; ce segment de l'occipital semble comme refoulé vers le haut par l'arc antérieur de l'atlas qui forme une véritable articulation avec l'apophyse basilaire.

- l'odontoïde qui est normalement située à l'aplomb du rebord antérieur du trou occipital est placée plus d'un centimètre en arrière : il n'existe pas de dislocation atloïdo-axoïdienne. Par contre, le diamètre antéro-postérieur du foramen magnum est, de par la position de l'odontoïde, réduit de 35 mm. à 27 mm.

On devine également une autre anomalie sur les tomographies sagittales : la persistance de la suture entre le basioccipital et le basiotique.

Tomographies frontales (clichés 3 et 4),

montrent :

- une élévation évidente des régions exo-occipitales : la ligne bimastoiïdienne est située à 1 cm. au-dessous du plan des articulations occipito-atloïdiennes;

- leur infléchissement vers le haut et vers l'intérieur. La base du crâne à obliquité inversée se situe entièrement au-dessus de la ligne digastrique.

Elles objectivent surtout une assimilation des masses latérales de l'atlas et de l'occipital à gauche; à

droite il existe une ébauche d'assimilation, l'interligne est cependant encore visible.

L'ensemble constitué par les masses latérales de l'atlas et de l'occipital gauche est moins haut qu'à droite, ce qui entraîne une angulation de l'axe crâne-colonne cervicale, constituant une véritable scoliose cranio-vertébrale.

Tout se passe comme si il y avait non seulement une élévation, mais également un aplatissement des masses occipitales (plus marqué à gauche), témoignant d'une hypoplasie de l'occipital (Schmidt).

Etude dynamique de la charnière,

à l'aide des tomographies sagittales prises en position de flexion forcée et d'extension forcée (clichés 5 - 6). Elle permet de constater que dans ces deux positions extrêmes, l'angle formé par le clivus et l'axe de la 2ème cervicale est presque fixe alors que normalement il s'ouvre en extension.

Il n'y a pas, à l'encontre de l'observation précédente, de motilité anormale de l'odontoïde : celle-ci reste solidaire de l'atlas dans toutes les positions, la distance arcant-odontoïde ne varie pas.

Les mouvements se produisent en C2/C3 essentiellement; la flexion entraîne d'ailleurs un glissement de l'axis de 3 mm. en avant de C3.

Cette notion de fixité de la charnière est capitale; elle constitue un des éléments majeurs du pronostic et oriente l'attitude chirurgicale.

Le cinéma permet enfin de confirmer :

- l'immobilité de la charnière et tout particulièrement de l'odontoïde qui reste plaquée derrière l'arc antérieur de l'atlas contre le rebord antérieur du trou occipital ;

- l'existence d'un spina bifida de l'arc postérieur de l'atlas.

Nous aurions aimé dans ce cas faire une myelographie gazeuse dans le but d'objectiver d'éventuelles malformations associées des ligaments ou des structures nerveuses. Mais le jeune patient ayant déjà subi plusieurs examens complémentaires, nous nous sommes contentés d'une lecture plus attentive des encéphalographies et de l'artériographie vertébrale que le Dr. Dilenge a eu l'amabilité de nous interpréter :

L'aspect pneumographique suggère la possibilité d'une compression de la partie extra-cranienne de la grande citerne sans signes d'H.I.C. dans la fosse postérieure. Cet aspect peut faire soupçonner l'existence d'une malformation d'Arnold-Chiari.

L'artériographie vertébrale souligne l'anomalie de longueur et de trajet de la branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure destinée aux amygdales.

Comptes-rendus détaillés (Dr. Dilenge).

Encéphalographie fractionnée : (cliché 7).

L'examen a été orienté pour l'étude de la fosse postérieure. L'air injecté permet de visualiser nettement le segment central de la partie intra-cranienne de la grande citerne. Par contre, la partie extra-cranienne de

cette citerne est mal visualisée sur tous les clichés. Sur une projection de profil on retrouve toutefois une image gazeuse en défilé s'étendant jusqu'au niveau du bord inférieur de C3. Cette image peut témoigner d'une compression intra-rachidienne à ce niveau. L'air passe sans difficulté dans la citerne pontique qui n'est pas comprimée. Par contre, il ne passe qu'en petite quantité dans le IVème qui n'est jamais visualisé de façon satisfaisante. Les ventricules latéraux ne semblent pas dilatés ni déplacés. Les sillons de la convexité s'injectent sans difficulté.

Cet aspect pneumographique suggère la possibilité d'une compression de la partie extra-cranienne de la citerne cérébello-médullaire, sans signes d'H.I.C. dans la fosse postérieure (malformation d'Arnold-Chiari).

Artériographie vertébrale (soustraction). (cliché 8)

L'artère cérébelleuse postéro-inférieure, dont le point de départ se fait 1 cm. environ en amont de la naissance du tronc basilaire, se divise, après un court trajet en ses deux branches terminales; la branche destinée aux amygdales cérébelleuses descend presque verticalement en direction du trou occipital qu'elle dépasse pour atteindre le bord supérieur de C3. A ce niveau, elle s'incurve pour remonter à nouveau à travers la lumière occipitale dans la fosse cérébrale postérieure. Elle décrit ainsi une véritable anse (Loop sign).

Cette artère est anormalement allongée dans son ensemble; elle paraît également étirée dans chacun de ses segments.

L'intervention a lieu le 24 Janvier 1963. Le malade est opéré par le docteur J. Aboulker.

- Bien qu'une faible quantité de drogues ait été utilisée pour l'induction de l'anesthésie, la respiration spontanée a très vite disparu et l'on a placé le malade sous respiration contrôlée.

Decubitus ventral. Incision médiane cranio-cervicale. L'épineuse de l'axis est plaquée contre l'occipital et empêche d'apercevoir l'arc postérieur de l'atlas. C'est seulement après résection de l'épineuse de l'axis que l'on voit la première vertèbre cervicale qui présente une double anomalie : tandis qu'à droite il existe un espace atloïd -occipital rempli par le tissu fibreux habituel, à gauche il y a fusion entre l'arc postérieur de l'atlas et l'occipital. Une fine rainure transversale visible et perceptible avec un instrument mousse marque l'emplacement de la synostose. Entre l'hémiarc gauche fusionné et l'hémiarc droit libre il existe un spina-bifida d'environ 1 cm. de large, rempli par un tissu fibreux dense.

On pratique, avec d'extrêmes précautions, une laminectomie très poussée des 1ère, 2ème et 3ème vertèbres cervicales.

Ensuite, on trépane la portion inférieure de l'écaille occipitale sur 3cm.1/2 de hauteur, de façon à dégager environ la moitié inférieure des lobes cérébelleux.

La couverture osseuse postérieure crânienne et cervicale enlevée, on voit sur le plan dure-mérien la marque des zones où il existait une constriction osseuse. Cette constriction était particulièrement importante en

deux endroits qui font une véritable empreinte circulaire dans la dure-mère : au niveau du bord inférieur de l'occipital et au niveau du bord supérieur de l'axis. En regard de C_2 il n'existe pas d'empreinte osseuse sur la dure-mère, mais on a quand même poussé la laminectomie jusque là car on soupçonne cliniquement et radiographiquement une malformation d'Arnold Chiari. On a l'impression que le plan dure-mérien, doublé par endroits, c'est-à-dire entre les zones qui étaient recouvertes d'os, par un tissu fibreux plus important que d'habitude, est à la fois très dense et très tendu.

Comme on ignore jusqu'où descendent le cervelet et ses amygdales on commence l'ouverture de la dure-mère à l'extrémité inférieure de C_4 , et l'on procède progressivement de bas en haut. Pour l'essentiel, l'arachnoïde peut être respectée. Elle n'est ouverte qu'en deux ou trois endroits par où s'écoule un L.C.R. abondant, mais le voile arachnoïdien est maintenu sur l'ensemble du névraxe découvert. L'incision est prolongée en haut, à droite et à gauche, sur les deux lobes cérébelleux.

L'ouverture de la dure-mère permet d'emblée une double constatation : d'abord, la grande épaisseur de celle-ci qui est le triple d'une dure-mère normale. Ensuite l'hypertension du tissu nerveux sous-jacent, qui sort à mesure que l'on incise en refoulant à droite et à gauche, les berges dures qui, à mesure, sont suspendues au plan musculo-aponévrotique.

Il existe une malformation d'Arnold Chiari. Les lobes cérébelleux se continuent en bas par deux prolongements arrondis et étalés en largeur à la partie supérieure puis qui s'amincissent à partir de l'axis pour descendre jusqu'à un niveau correspondant au bord inférieur de C_3 . Les deux amygdales anormales sont plaquées l'une contre

l'autre et ne se sénaient légèrement qu'à leur extrémité inférieure où elles sont continuées, la gauche en particulier, par une cavité arachnoïdienne conique à pointe inférieure qui constitue donc la grande citerne située entre C3 et C4 et se continuant apparemment sous le bord inférieur de C4.

Il existait entre la dure-mère et le plan arachnoïdien quelques adhérences, mais celles-ci n'étaient point vascularisées et elles n'ont pas paru beaucoup plus importantes que ce que l'on trouve assez souvent en opérant, pour tumeur, une charnière crania-cervicale non malformée.

O n n'a pas aperçu les artères cérébelleuses postéro-inférieures, car l'on n'a pas cherché à les apercevoir. L'arachnoïde au contraire, a été respectée au maximum. Un quart d'heure environ après que l'ouverture et la suspension de la dure-mère aient été achevées, alors que l'on commençait la fermeture, le cervelet, les amygdalles et la petite portion de moelle que l'on aperçoit à l'extrémité inférieure entre l'amygdale droite et le bord supérieur de C4, commencent à battre alors qu'ils étaient immobiles jusque là.

En raison de l'enquête radiographique (film, et tomographie sagittale en positions extrêmes de flexion et d'extension) qui avait montré l'absence de dislocation atloïdo-axoïdienne, on ne juge pas nécessaire de procéder à une fixation.

Fermeture sans drainage après que l'on ait laissé des anti-biotiques.

La tension artérielle et le rythme cardiaque sont restés bons et stables pendant toute la durée de l'intervention. La respiration spontanée a reparu pendant la fermeture.

L'intervention a duré près de 4 heures parce que l'on a procédé à la résection osseuse par très petits fragments avec une grande lenteur. Mais elle n'a pas été difficile. En particulier, le trou occipital n'était pas situé très profondément en avant comme cela arrive en hyperflexion, en raison du risque que cette position implique. (Compte rendu opératoire, Dr Aboulker).

Le 12 Février 1963, trois semaines après l'intervention, on note une amélioration clinique importante :

- Le syndrome cérébelleux statique et kinétique est très amélioré.

La station debout est possible, quoique le polygone de sustentation reste très élargi.

La marche est également possible sans appui, mais reste toutefois encore très instable.

Le syndrome kinétique est minime à droite, on ne le retrouve pas à gauche.

L'hypotonie des membres persiste, surtout à droite.

Susbistent une diplopie légère, une minime hypoesthésie cornéenne bilatérale, et un petit nystagmus horizontal également bilatéral. On ne retrouve plus de nystagmus vertical; le voile se contracte parfaitement des deux côtés, la sensibilité pharyngienne est normale.

Enfin, les douleurs occipitales ont totalement disparu.

Les radios de contrôle (9 et 10) montrent :
• en incidence semi-axiale l'importance de la résection du rebord postérieur du trou occipital dont le diamètre antéropostérieur a pratiquement doublé de volume.

. Les tomographies sagittales en position de flexion visualisent l'étendue de la laminectomie (C1/C2/C3). L'angle plan du clivus-axe de C2 reste toujours fixé.

. L'intervention n'a pas modifié la nature des anomalies. Elle a simplement fait la place nécessaire aux structures nerveuses.

. Trois jours plus tard, le jeune homme quitte le service. Il revient régulièrement à titre externe tous les mois.

Le 24 Avril 1963, deux mois après l'intervention, persistent uniquement un élargissement très discret du polygone de sustentation à la marche, quelques secousses nystagmiformes dans le regard latéral droit et gauche et une légère hyperréflexivité rotulienne droite. Il manifeste un grand besoin d'activité, et, malgré l'interdiction médicale, pratique des sports tels que le rugby et le foot-ball.

CHAPITRE V

DISCUSSIONS ET CONCLUSIONS.

Les malformations de la région occimito-cervicale s'échelonnent donc dans une immense gamme morphologique, fonctionnelle et physiopathologique.

De nos observations types et de toute la littérature que nous avons consulté nous allons retenir quatre problèmes que nous discuterons isolément :

I)- Problème morphologique osseux : son aspect anatomique et radiographique.

II)- Problème des malformations nerveuses associées : les malformations congénitales portent-elles d'emblée sur les structures osseuses et les structures neurales, ou seulement sur les structures osseuses ? Dans ce dernier cas, les anomalies seraient non pas congénitales, mais toujours secondaires.

III)- Problème du diagnostic précoce de ces anomalies : les moyens de ne pas passer "à côté" de ces malformations.

IV)- La part du radio-diagnostic dans leur découverte.

I/- PROBLEME MORPHOLOGIQUE AVEC SON ASPECT ANATOMIQUE ET RADIO-GRAPHIQUE OSSEUX.

Il est certain que, malgré les nombreuses publications portant sur l'impression basilaire et les anomalies de l'odontoïde, le diagnostic de ces affections se fait encore avec un très gros retard.

Dans notre observation I on a mis dix ans pour arriver au diagnostic et au traitement approprié . Dans l'observation II il a fallu plus d'un an pour faire le diagnostic, le malade étant en observation neurologique de façon constante.

Nous pensons que pour éviter ces retards quelques règles suffisent :

- 1°) Procéder toujours à un examen standard avant tout examen de contraste.
- 2°) Si un problème de charnière est suggéré par la clinique, faire un cliché de profil centré sur l'articulation occipito-cervicale, suffisamment pénétré pour qu'on puisse déceler :

- l'articulation temporo-maxillaire,
- les mastoïdes superposées ou non à l'odontoïde,
- l'arc antérieur de l'atlas.

S'il y a malformation, il ne s'agit plus de tracer des angles et de mesurer de lignes, mais de faire une tomographie de profil, passant par le plan sagittal qui nous montrera d'emblée le clivus, le trou occipital et l'écaille occipitale dans leurs rapports immédiats avec l'odontoïde, l'arc antérieur et l'arc postérieur de l'atlas.

De même une tomographie de face permettra de mettre en évidence l'invagination de la base et d'apprécier l'état des inter-lignes articulaires atloïdo-occipitaux et atloïdo-axoïdiens.

Il s'agit moins d'un diagnostic bref (impression basilaire, dislocation de l'odontoïde) que d'un bilan qui mettra toujours en évidence des malformations multiples, certaines d'ordre vital, certaines franchement pathologiques, d'autres sans aucune signification clinique.

39) Etudier enfin avec soin les vertèbres sous-jacentes, car la compression sur les structures nerveuses peut s'exercer au-dessous du trou occipital et même au-dessous de l'atlas.

II/- PROBLEME DES MALFORMATIONS NERVEUSES ASSOCIEES :

Les malformations congénitales portent-elles d'emblée sur les structures osseuses et les structures neurales ou seulement sur les structures osseuses ? Les anomalies neurales sont-elles toujours secondaires aux malformations osseuses ?

L'ectopie amygdalo-cérébelleuse, si fréquemment rencontrée dans l'impression basilaire est-elle secondaire aux modifications des structures osseuses, ou correspond-elle à une malformation congénitale type Arnold-Chiari? Il est difficile, dans l'état actuel de nos connaissances de répondre à cette question. Dans tous les cas, en dehors de la sémeiologie clinique, les examens de contraste seront nécessaires pour résoudre ce problème. Les examens de contraste sont :

- L'encéphalo-cysternographie.
- La myelographie gazeuse avec tomographies.
- L'artériographie vertébrale.
- Le lipiodol intraventriculaire.

Nous ne faisons qu'énumérer ces examens. Leur discussion nous mènerait trop loin, compte tenu de la difficulté de formuler leurs indications et leurs contre-indications, comme l'a illustré la journée de Baden-Baden.

III/- PROBLEME DU DIAGNOSTIC PRECOCE DE CES ANOMALIES : LE MOYEN DE NE PAS PASSER "A COTE" DE L'UNE D'ELLES.

Il nous paraît indispensable de faire les trois examens sans préparation exposés au point I (cliché simple de profil,

tomographie sagittale et tomographie frontale) chez tout sujet atteint de malposition répétée de la tête, d'un cou court, d'une lésion des derniers nerfs crâniens, ou encore présentant des signes cérébelleux ou de compression médullaire haute, pour lesquels l'explication des symptômes paraît par ailleurs insuffisante.

IV/- LA PART DU RADIOADIAGNOSTIC DANS LEUR DECOUVERTE,

est très importante; lui seul permet d'affirmer ou d'infirmer la présence d'une malformation. Mais dans le cas où il y a malformation il devient capital d'établir une hiérarchie, la malformation la plus grave étant l'odontoïde mobile, des anomalies comme le processus para-condylien n'ayant dans la plupart des cas aucun intérêt clinique.

Le radiologiste, tant qu'il n'emploie pas de substance de contraste, ne voit pas le bulbe, le cervelet, le IVe. ventricule, les cordons médullaires ou les racines des nerfs. Mais il doit faire un effort d'imagination et dans une discussion avec le clinicien et le neuro-chirurgien c'est encore à lui de montrer l'endroit où l'entonnoir constitué par la fosse postérieure et le canal médullaire se trouve réduit de volume, rétréci, coudé ou déformé.

B I B L I O G R A P H I E

La bibliographie jusqu'en 1953 est contenue in extenso dans :

GARCIN (R) et OECONOMOS (D) - Les aspects neurologiques des malformations congénitales de la charnière crânio-rachidienne, Masson, Paris 1953.

BIBLIOGRAPHIE à partir de 1953:

BROCHER (J.E.W.) - Die occipito-cervical Gegend. Thieme, Stuttgart, 1955.

BULL (J.D.), NIXON (W.L.B.) et PRATT (R.T.C.) -
The radiological criteria and familial occurrence of primary basilar impression, Brain 1955, 78, 229-247.

CLERGET (O.) - L'anomalie d'Arnold-Chiari. A propos de trois cas associés à une malformation de la charnière occipito-cervicale. Thèse, Alger 1959.

DJINDJIAN (R) et PANSINI (A) - L'artériographie vertébrale dans les cervicathroses et les malformations de la charnière occipito-cervicale. Revue neurologique 1962, 106, 691-698.

DRIESEN (W) - Operations befunde am Zentralnervensystem bei basilaren Impressionen und verwandten Misbildungen der atlanto-occipitalen Region. Acta Neurochirurgica, 1960, IX, 11 - 68.

FEREY (D. et J.), JAVALET (A.), STABERT (Ch.), DAVOST (Ph.)
et TUSET (J.)

- Contribution à l'étude de l'impression basilaire. Neurochirurgie, 1956, 2, 180-198.

FISCHGOLD (H.), LIEVRE (J.A.) et SIMON (J.)

- Indice radiographique de profil de l'impression basilaire. Revue du Rhumatisme, 1959, 26, 72-75.

FISCHGOLD (H.) et METZGER (J.) - Lignes et angles de repérage dans les malformations de la charnière occipito-cervicale. Ve. Congrès des Médecins E. R. . de culture latine. Paris, Juillet 1961.

FISSORE (O.)

- Arc antérieur de l'atlas et articulation temporo-maxillaire dans l'impression basilaire. Thèse Paris, 1958.

KISSEL (P.), ARNOULD (G.), TRIDON (P.) et SCHMITT (J.)

- Malformation rare de la charnière occipito-vertébrale associée à une anomalie d'Arnold-Chiari et à un raccourcissement congénital des deux humérus. Revue Neurologique 1960, 102, 515-520.

LABAUGE (R.), MENARD (A.) et SIMON (L.)

- Hémiplégie ascendante et progressive du type Mills avec malformation de la charnière cervico-occipitale. Revue neurologique, 1960, 103, 469-474.

LINDGREN (E.)

- Röntgenologie, im Handbuch der Neurochirurgie. Vol. II, Springer, Berlin, 1954.

MAC RAE (D.L.)

- The significance of abnormalities of the cervical spine. Am. Journ. of Roentg., 1960, 84, 3-25.

METZGER (J.), MESSIMY (R.) et SIMON (J.)

- Cas familial d'anomalie de la charnière occipito-atloïdienne; syndrome syringomyélique chez la mère, troubles bulbaires frustes chez la fille. Revue Neurologique, 1962 ; 106, 767-768.

SCHMIDT (H.)

- Okzipitale Dysplasie, Forschi, a.d; Geb. Röntg., trois mémoires : 1959, 90, 691-704 ; 91, 207-221 et 221-233.

SCHMIDT (H.) et FISCHER (E.) - Die okzipitale Dysplasie, Thieme, Stuttgart, 1960.

SCHOBER (R.)

- Die Fehlbildungen der occipito-cervicalen Übergangsregion. Der Radiologie , April 1963, 153-160.

SMADJA (A.)

- 21 observations de malformations congénitales de la charnière craniocranienne. Thèse Alger, 1960.

SPILLAE(J.D.), PALIS (Chr.) et JONES (A.M.)

- Developmental abnormalities in the region of foramen magnum, Brain, 1957. 80, 11-48.

THEILER (K.)

- Die Entstehung von Spaltwirbeln bei Danforth's short-tail maus. Acta Anatomica, 1954, 21, 259-283.

